

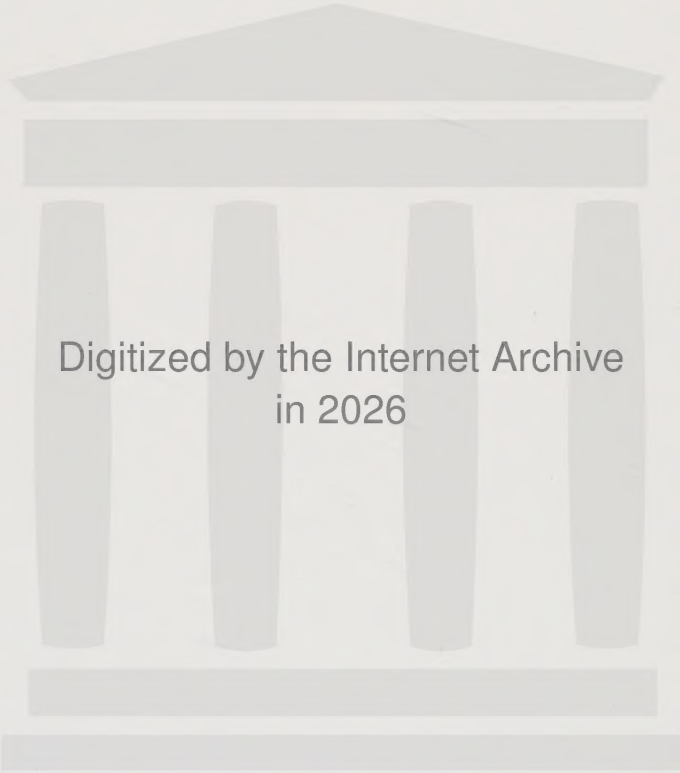
Aus der Chirurgischen Klinik und Poliklinik
der Westfälischen-Wilhelms-Universität Münster
Direktor: Prof. Dr. Herbert Dittrich
Lehrstuhl für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie

VERGLEICH DER CHIRURGISCHEN MÖGLICHKEITEN ZUR KORREKTUR DER FALLOT'SCHEN TETRALOGIE IM SÄUGLINGS- UND FRÜHEN KINDESALTER

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades der Medizin der Fachbereiche
5 Vorklinische und theoretische Medizin und 6 Klinische Medizin
der Medizinischen Fakultät der
Westfälischen-Wilhelms-Universität Münster

vorgelegt von
Peter C.J. Rainer
aus Fulda

1982



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554821_0008

Aus der Chirurgischen Klinik und Poliklinik
der Westfälischen-Wilhelms-Universität Münster
Direktor: Prof. Dr. Herbert Dittrich
Lehrstuhl für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie

VERGLEICH DER CHIRURGISCHEN MÖGLICHKEITEN ZUR KORREKTUR DER FALLOT'SCHEN TETRALOGIE IM SÄUGLINGS- UND FRÜHEN KINDESALTER

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung des Doktorgrades der Medizin der Fachbereiche
5 Vorklinische und theoretische Medizin und 6 Klinische Medizin
der Medizinischen Fakultät der
Westfälischen-Wilhelms-Universität Münster

vorgelegt von
Peter C.J. Rainer
aus Fulda

1982



Alle Rechte vorbehalten !
Vervielfältigung aller Art ohne Genehmigung verboten !

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der
Westfälischen - Wilhelms - Universität zu Münster

Dekan : Prof. Dr. H.-J. Kühle

1. Berichterstatter : Prof. Dr. H. Dittrich

2. Berichterstatter : Prof. Dr. R. Achatzy

Tag der Promotion : 15. Dezember 1982

Aus der Chirurgischen Klinik und Poliklinik der
Westfälischen - Wilhelms - Universität Münster

Referent : Prof. Dr. H. Dittrich (Direktor der Klinik)

Korreferent: Prof. Dr. R. Achatzy

VERGLEICH DER CHIRURGISCHEN MÖGLICHKEITEN ZUR KORREKTUR DER FALLOT' SCHEN TETRALOGIE IM SÄUGLINGS- UND FRÜHEN KINDES - ALTER

Peter C. J. Rainer

Die vorliegende Arbeit gibt einen deutschsprachigen vergleichenden Überblick über die in der internationalen und nationalen Fachliteratur diskutierten Möglichkeiten zur palliativen Operationsweise und chirurgisch - anatomischen Korrektur (incl. Ausflußtrakt - plastiken) und zeigt den aktuellen Stand der Operationsverfahren. Deren spezielle Indikationen und Vorzüge werden ebenso wie deren postoperative Hämodynamik, spezifische Morbidität und Letalität genannt. Pathogenese, natürliche Lebensgeschichte, Pathophysiologie und spezielle Diagnostik unter prognostischen Gesichtspunkten führen hin zur Thematik, die durch zahlreiche (57) Abbildungen und Graphiken veranschaulicht wird. Die Parameter Körperoberfläche, Körpergewicht, Hb-moglobin, Druckgradienten zwischen dem rechten Ventrikel und Pulmonalarterie, Anatomie der Ausflußbahn und Alter werden in Beziehung gestellt und eingehend diskutiert. Ein Versuch der graduellen Einteilung der Fallot'schen Tetrade nach verschiedenen präoperativen Parametern und der postoperativen Ergebnisse wird gemacht. Eine Vorstellung, Gegenüberstellung und Diskussion der in der Literatur veröffentlichten Kriterien und Ergebnisse deutet hin auf die im vollen Gange befindliche Diskussion, inwieweit ein zwei - zeitiges Vorgehen beziehungsweise eine "Primärkorrektur" der Fallot'schen Tetralogie jeweils mit oder ohne Ausflußtrakt - plastik gerechtfertigt erscheint.

Tag der Promotion : 15. Dezember 1982

Gewidmet Christiane,
meinen lieben Eltern in Dankbarkeit,
meinen Geschwistern

Vorwort

Die vorliegende Arbeit wurde vornehmlich aus Quellenmaterial der Bibliotheken der Universitätskliniken Münster, der Universitätsbibliothek Münster, Vorlesungsunterlagen und eigenem Quellenmaterial erarbeitet. Sie gibt einen Überblick über die in der älteren und vor allem jüngeren internationalen Fachliteratur diskutierten Möglichkeiten der Korrektur der "Fallot'schen Tetralogie", unter Berücksichtigung der Diagnostik und Pathophysiologie mit deren Folgen und zeigt den aktuellen Stand der Möglichkeiten der Korrekturverfahren. Die einzelnen operativen Vorgehensweisen, Indikationen und Vorzüge werden ebenso wie deren spezifische Morbidität und Letalität genannt. Viele Abbildungen und Graphiken dienen der deutlichen Veranschaulichung der angesprochenen Thematik. Eine Gegenüberstellung und Diskussion der in der Literatur veröffentlichten Kriterien und Ergebnisse deutet hin auf die in vollem Gange befindliche Diskussion, in wie weit ein Zwei-Zeitiges Vorgehen bzw. eine 'Primär - Korrektur' der Mißbildung gerechtfertigt erscheinen.

Herrn Prof. Dr. H. Dittrich sage ich an dieser Stelle aufrichtigen Dank für die freundliche Überlassung dieses Themas und die wohlwollende Unterstützung bei der Durchführung der Arbeit, die mich in meinem Studium, da Bereiche der Chirurgie, Kinderheilkunde, Pathologie und Inneren Medizin angesprochen werden, weitergebracht hat.

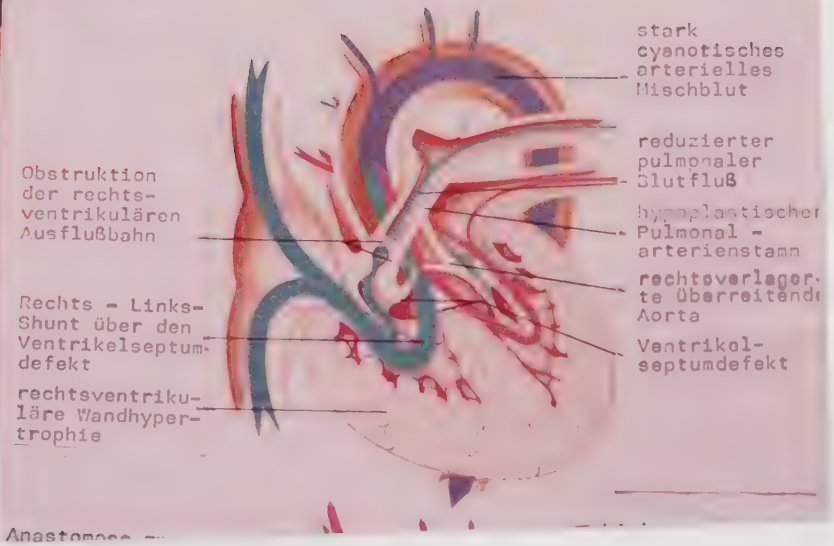
Bad Soden - Salmünster/Münster, im Oktober 1981

Peter Rainer

GLIEDERUNG	Seite
1	1.1.Einleitung; Fragestellung mit Hinweisen auf die Abschnitte 2 und 3 9
	1.2.Begriffsbestimmung; genaue Umreibung des Krankheitsbildes 10
2	2.1.Embryogenese 13
	2.2.Pathogenese 16
	2.3.Diagnostik 16
	2.3.1.nichtinvasive Methoden 16
	2.3.1.invasive Methoden 21
	2.4.Differentialdiagnosen 23
3.	3.1.Pathophysiologie (Symptomatik, Haemodynamik) 25
	incl. Druckverhalten und Sauerstoffsättigung
	3.2.natürliche Lebensgeschichte 28
	3.3.Einteilungsmöglichkeiten 30
	(unter Berücksichtigung der Prognose)
	3.3.1.nach klinischen, anatomischen und labor- 30
	chemischen Ergebnissen
	3.3.2.nach der Größe des re.-li.Kurzschlusses 31
	3.3.3.nach cineangiographisch vorberechneten Druck- 31
	werten (unter Berücksichtigung der Indikatio-
	nen zur Palliativoperation und plastischen
	Ausflußbahnerweiterung)
	3.3.3.1.unter Berücksichtigung der Körperoberfläche 33
	3.3.3.2.nach intraoperativ erfaßbaren Daten 35
4	Chirurgische Korrektur 39
	4.1.Palliativ - Operationen 39
	4.1.1.Ziel, Indikationen 39
	4.1.1.1.Operation nach Blalock - Taussig 40
	4.1.1.2.Operation nach Waterston 43
	4.1.1.3.Operation nach Brock 45
	4.1.1.4.Operation nach Pott 46
	4.1.1.5.Operation nach Glenn 46
	4.1.1.6.Operation nach Senning 47
	4.1.2.Morbidität (postoperative Komplikationen), 48
	Ergebnisse, Diskussion
	4.1.3.Nennung seltenerer palliativer Möglich- 54
	keiten

4.2.Endgültige Korrektur nach Palliativ- operation	57
4.2.1.Ziel, Indikationen, Voraussetzungen, allgemeine Gliederung der Operation	57
4.2.1.1.Verschluß der Blalock-Taussig Anastomose	59
4.2.1.2.Verschluß der Waterston-Anastomose	60
4.2.1.3.Vorgehen nach Brock'scher Sprengung	61
4.2.1.4.Verschluß der Pott-Anastomose, Vorstellen des Hypothermieverfahrens nach Kirklin	61
4.2.2.Endgültige intracardiale Korrektur	63
4.2.2.1.Vor- und Nachteile der verschiedenen Hypothermieverfahren	64
4.2.2.2.Korrektur der Ausflußbahn	65
4.2.2.2.1.Schnittführungen	65
4.2.2.2.2.Valvuläre Stenose und 'Dritte Kammer'	66
4.2.2.2.3.Infundibuläre Stenose	67
4.2.2.2.4.Indikationen zur plastischen Ausfluß- bahnerweiterung	69
4.2.2.2.5.Materialien zur Erweiterung der Aus- flußbahn des rechten Herzens	70
4.2.2.2.6.Indikationen zur Anwendung eines 'Conduits'	71
4.2.2.2.7.Verschluß der Ventrikulotomie	72
4.2.2.3.Verschluß des Ventrikelseptumdefektes mit verschiedener Nahttechnik und ver- schiedenem Material	74
4.3.Primäre Korrekturmöglichkeiten ohne vorangegangene Palliativ-Operation	77
4.3.1.Indikationen, Voraussetzungen	77
4.3.1.1.Berücksichtigung von Alter, Körperge- wicht, -größe, -oberfläche	77
4.4.allgemeine operative Nachsorge	79
4.5.Haemodynamik und Druckverhalten	81
4.6.röntgenologische Veränderungen	84
4.7.Beurteilungskriterien	85
4.8.Morbidität (postoperative Komplikationen)	86
4.9.Letalität nach Zwei-Zeitiger Operation und Primärkorrektur	88
4.9.1.Reizleitungsstörungen	91
4.9.2.Indikationen zur Reoperation nach Kor- rektur-Operation	92
4.9.3.allgemeine Lebenserwartung	93

5	Gegenüberstellung und Diskussion der Ergebnisse in Hinblick auf die Frage der primären Korrektur bzw. Zwei - Zeitigen Vorgehensweise	93
6	Zusammenfassung (Abstract)	96
7	Literaturhinweise	97
8	Quellenverzeichnis der Abbildungen	112
9	Eidesstattliche Erklärung	114
10	Lebenslauf	115
Anhang	In einer Übersicht: Gegenüberstellung der Ergebnisse in der Literatur von 1955 - 1980	I-V



Die Häufigkeit der Fallot'schen Tetralogie umfaßt etwa 10% aller congenitalen Vitien und 10%- 19% (1:8500 Geburten) der congenitalen Herzfehler. Sie ist die häufigste cyanotische Herzmißbildung (morbus coeruleus) jenseits des zweiten Lebensjahres (75%-80%); sie gehört gruppenmäßig zu den Vitien mit Cyanose und verminderter Lungendurchblutung; in der Bundesrepublik Deutschland entfallen bei ca. 600 neu anfallenden Kranken mit Herzmißbildungen pro Jahr 60 - 100 auf die Fallot'sche Mißbildung.

Diese Fehlbildung wurde 1671 erstmals von dem dänischen Pathologen N. Stensen sinngemäß wie folgt beschrieben: 'beim Öffnen des rechten Ventrikels ... gelangte ich mit einer Sonde, die entlang des Ventrikelseptumdefektes geführt wurde, direkt in die Aorta, ... genauso wie ich vom linken Ventrikel direkt in die Aorta gelangte, ... die gleiche Aorta für beide Ventrikel !' Weitere anatomische Veröffentlichungen folgten durch E. Sandifort (1777 in Leyden), J. Hunter (1784), J. Farre (1814 in London mit 15 Fällen), nach Entdeckung der Auskultation 1819 durch Laënnec 1824 von J. Hope ('Stenosche Erkrankung'); T. Peacock beschreibt 1866 64 Fälle; ebenso v. Rokitsky veröffentlicht dieses Krankheitsbild.

1888 verknüpft Etienne - Louis Arthur Fallot (1850 - 1911) die vier Komponenten der Tetrade in seinem Werk "Contribution to the pathologic anatomy of morbus coeruleus (cardiac cyanosis)". Er beschreibt die Krankheit symptomatisch, klinisch und pathologisch anatomisch und kann die Diagnose sehr häufig stellen.

Der Chirurg A. Blalock und die Kinderärztin H. Taussig gehen 1944 diese Mißbildung erstmals operativ mit Erfolg an mit der Überlegung, daß irgendeine Form des 'ductus Botalli' mit einer vermehrten Lungendurchblutung eine wesentliche Besserung des Krankheitsbildes bringen würde.

1954 wagt C.W. Lillehei die erste operative anatomische Korrektur angeborener intracardialer Herzfehler (" The direct-vision intracardiac correction of congenital anomalies by controlled cross - circulation " (A.femoralis d. Spenders mit A.subclavia d. Empfängers; V.cava sup. et inf. d. Empf. mit V.saphena magna d. Spenders)) und leitet damit die offene Herzchirurgie ein. In Deutschland wurde erstmals mit der Herz - Lungen - Maschine von Zenker (1959), Hegemann (1959), Linder (1959), Derra und

Löhr (1959) operiert.

Im Folgenden soll kurz anhand der Embryologie und Pathogenese die Problematik der Entstehung der einzelnen Symptome der 'Tetrade' und hernach deren pathophysiologische Auswirkungen - die zur eigentlichen Tetrade erst führen - dargestellt werden. Durch die Methoden und Ergebnisse der Diagnostik soll deren Erfäßbarkeit gezeigt werden.

Der Hauptteil der Arbeit wird sich mit den verschiedenen chirurgischen Vorgehensweisen in Abhängigkeit von einzelnen Indikationen beschäftigen unter Berücksichtigung der Morbidität und Letalität der einzelnen Methoden; dabei werden Kriterien für die Rechtfertigung der einzelnen Indikationen erarbeitet. Die Ergebnisse der korrigierenden Eingriffe werden gegenübergestellt.

Eine Übersicht am Ende gibt Aufschluß über die 'Entwicklung der Letalität' in der Fachliteratur.

Die Merkmale der Tetrade, die anschließend erläutert werden, sind folgende :

- Stenosierung der pulmonalen Ausflußbahn (RVOT) ,
- hochsitzender großer Ventrikel-Septum-Defekt (VSD) ,
- Dextroposition der Aorta ascendens ,
- Rechtsherzhypertrophie .

Die beiden ersten Mißbildungen werden heute als ursächlich für die beiden letzten anatomischen Veränderungen und für die Symptomatik der Fallot'schen Krankheit überhaupt angesehen. Die anatomische Situation und deren hämodynamische Konsequenzen sind im Titelbild verdeutlicht dargestellt.

Stenosierung des rechtsventrikulären Ausflußtraktes (RVOT)

In der Ausflußbahn des rechten Ventrikels (RV) kann es zu verschiedenen Stenosierungen kommen :

25-30 % infundibulär	{	40% tiefe Infundibulumstenose
		35% hohe Infundibulumstenose
		25% diffuse Infundibulumhypoplasie

5-15 % valvulär

60-70 % Kombinationen von Infundibulum - und Klappenstenose.

Es besteht ein Nebeneinander von infundibulärer Hypoplasie (Durchmesser) und Hypertrophie der Infundibulummuskulatur, wobei die Pulmonalklappen selbst häufig sogar regulär, jedoch 'en miniature', oder bicuspid angelegt sind. Das Ausmaß der Stenosierung ist hauptsächlich abhängig von der Verlagerung der crista supraventricularis (CS) in eine mehr senkrechte Position und der Hypertrophie des parietalen und septalen Bandapparates. Durch Hypertrophie der CS bzw. bei tiefer Infundibulumstenose ('ostium infundibuli') und valvulärer Stenose bildet sich eine kontraktile 'Dritte Kammer' (Auslaßkammer, Infundibulumkammer) (Abb.2). Die hohe Infundibulumstenose ist häufig mit einer Pulmonalklappenstenose vergesellschaftet, wobei eine poststendische Dilatation der A. pulmonalis beobachtet wird. Bei ca 20 % der Patienten wird eine Pulmonalatresie, die schwerste Form der Mißbildung, beschrieben, wobei die Aorta in der Regel rechts descendierend verläuft, im BWS - Bereich jedoch wieder nach links kreuzt; die Bauchaorta findet sich in der normalen Position. Dabei endet der rechte Ventrikel (RV) blind gegen rudimentäre oder atretische Pulmonalklappenanteile oder Muskelbündel. Bei 10 % dieser Patienten fehlt zusätzlich die linke Pulmonalarterie. Bei Vorliegen einer rein valvulären Stenose liegt bei 70 % der Patienten eine bicupidale Pulmonalklappe vor. Nicht allzu selten findet man eine hypoplastische A. pulmonalis.

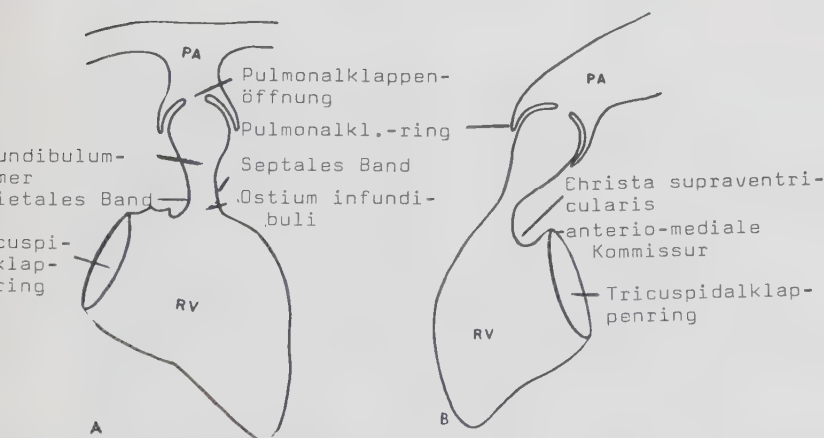


Abb. 2 Schematische Wiedergabe der Projektion des RV und der Pulmonalarterien: A:a.p.; B: lateral (118)

pathologischen Hypertrophieformen abgegrenzt werden muß. Die Herzwandstärke entspricht angenähert der des linken Ventrikels, ist aber nicht so stark ausgeprägt wie bei der reinen Pulmonalstenose ohne V S D. Das Einflußgebiet ist vergrößert und von vielen Trabekelzügen (zur Tricuspidalklappe) gekennzeichnet; der rechte Vorhof ist ebenfalls im Verhältnis zum linken vergrößert. Die Hypertrophie des rechten Ventrikels entwickelt sich post partum weiter; der rechte Ventrikel kann dabei links randbildend werden.

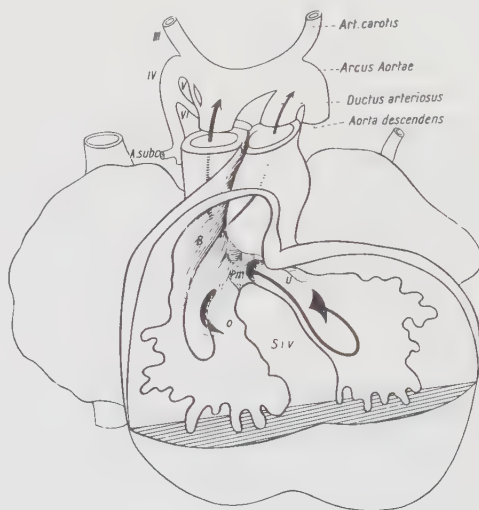
Embryogenese

Am 17. Entwicklungstag nach der Befruchtung ist die Aufteilung in Ento-, Meso-, Ektoderm abgeschlossen, somit auch die Zuteilung von Anlagematerial für Herz und Gefäße. Die Herzanlage entsteht am vorderen Pol der Keimscheibe vor der Praechordalplatte in der Übergangszone zum Dottersack. Hier bildet sich auch eine unpaare Pericardhöhle. Zwischen Entoderm und visceralem Mesoderm (Material für die Herzmuskulatur und dünne Epicardschicht) entsteht auf jeder Seite der flachen Embryonalanlage ein Endocardschlauch; diese vereinigen sich durch laterale Abfaltung beim Darmrohrschluß in der Mitte zu einem einheitlichen, geraden Endocardschlauch durch Verschmelzen der rechten mit der linken Anlage, umgeben von einem Myoepicardmantel und der Pericardhöhle. Die paarigen Vorhofabschnitte und der sinus venosus bleiben außerhalb des Pericards gelegen. Diese Entwicklung ist bis zum 23. Tag abgeschlossen. In diese Zeit fallen die ersten fibrillären Zuckungen.

Durch schnelles Wachstum des Herzschauches, der innerhalb der Pericardhöhle beiderseits fixiert ist, entsteht eine Schleife mit auf- und absteigendem Schenkel. Am oberen Ende (conus cordis) des aufsteigenden Schenkels (bulbus cordis) bildet sich durch Entwicklung von Wülsten in der rechten dorsalen und linken ventralen Wand ein Septum, das die Ausflußbahnen des rechten und Linken Herzens unterteilen wird. An den conus cordis schließt sich nach oben der truncus arteriosus an, der sich später in Aorta ascendens und Stamm der Pulmonalarterie unterteilt durch Wachstum eines Truncuswulstes rechts oben und links unten, die verschmelzen und nach oben und unten weiterwachsen. Der rechte dorsale Conuswulst geht in den rechten oberen Truncuswulst, der linke ventrale Conuswulst in den linken unteren Truncuswulst über. Aus dem unteren Anteil des conus cordis geht

der rechte Ventrikel hervor; aus der absteigenden Schleife, die den embryonalen Ventrikel enthält, bildet sich der linke Ventrikel; die Vorhofabschnitte verlagern sich immer mehr ins Pericard hinein. Die Unterteilung des Herzens wird innerhalb der trabekulären Anteile (Kammerteile) des Herzschlauches durch die Bulboventricularfalte und der ihr gegenüberliegenden Anlage des muskulären septum interventriculare angedeutet. Durch Fältelung des Herzens und Konvergenzreaktion durch Aneinanderlegen und Verschmelzen der mittleren Wandabschnitte der Ventrikel entsteht der größte Teil des muskulären Kammerseptums. Dadurch überkreuzen sich nun der Blutstrom aus dem rechten und linken Ventrikel in der Ausflußbahn des Herzens spiraliq (Abb.3).

Abb.3
Entwicklung des
Bulboventrikularseptums
B:Bulbusseptumanteile
S.i.v.: Septum interven-
triculare
A: Bulbusseptumanteile
Pm: Pars membranacea
III-VI: Kiemenbogenart.
(20)



Durch Verschmelzen der beiden Conuswülste (s.o.) wird das über dem muskulären Septum gelegene foramen interventriculare verkleinert. Vom hinteren Endocardkissen ausgehendes Gewebsmaterial wächst am oberen Rand des muskulären Kammerseptums vor und verschmilzt mit dem angrenzenden Bulbusseptum. Dieser zu diesem Zeitpunkt sehr kräftige Anteil des Septums wird später dünner und bildet die pars membranacea. Die Vorhofentwicklung bleibt hier unberücksichtigt.

Bei der Fallot'schen Tetralogie kommt es durch ungleiche Teilung (durch Wachstumsdifferenzen der Wülste) des Conus zu einer Ver-

lagerung des Septum aorticopulmonale nach vorn; es kommt dadurch zu einer Verengung der RVOT und durch die anteriore Lage dieses Septums zu einer mehr anterioren Lage der Aorta - einer Theorie nach - und damit zu einer Zunahme des Aortendurchmessers. Eine andere Theorie führt diese Mißbildung ursächlich auf eine "Arretierung der vektoriellen Bulbusdrehung" (Doerr) zurück, wodurch der normale Verlauf der Bulbusdrehung des aortalen Ostiums von rechts ventral nach links dorsal unvollständig ist. (25). Da dadurch das Septum aorticopulmonale vom Gewebematerial des muskulären Septums nicht erreicht wird, kommt es zu einem hochsitzenden großen VSD mit sinistroanteri-orer Lage der crista supraventricularis (CS), zu einer Fehlinsertion des Ventrikelseptums. Diese Fehlentwicklung ist zwischen dem 23. und 34. Tag abgeschlossen. Während der fetalen Zeit kommt es nicht zur Beeinträchtigung der Entwicklung; das Geburtsgewicht liegt im Normbereich. Weitere, mit der Fallot'schen Tetradе vergesellschaftete nicht obligate anatomische Anomalien zeigt Abb.4; an diese muß vor jedem Korrekturingriff gedacht werden.

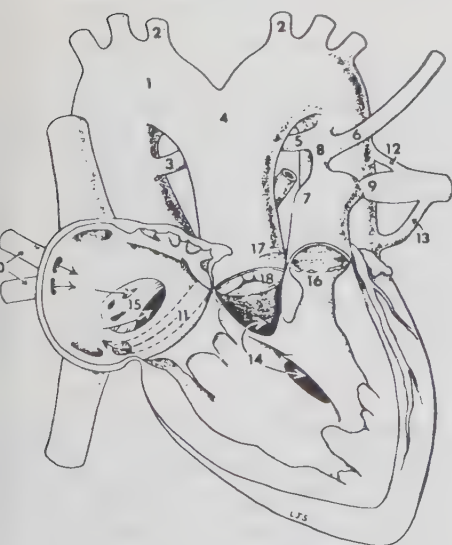


Abb.4
Mit der Tetradе vergesellschaftete cardiovasculäre Anomalien (174)

1. Rechter Aortenbogen
2. Fehlende A. anonyma, getrennter Abgang von A. subclavia und A. carotis com.
3. A. lusoria
4. Doppelter Aortenbogen
5. Re. A. subclavia retrooesoph.
6. Offener duct. Botalli aus A. abd.
7. Fehlen einer PA
8. Offener ductus arteriosus
9. Periph. PA-en - stenose
10. Lungenvenenfehlmündungen
11. Persistierende li. v. c. s.
12. Bronchialkollateralen
13. Aorta-PA- Kurzschlüsse
14. Multiple VSD
15. Vorhofseptumdefekte (prim/sek)
16. Fehlen der Pulmonalklappe
17. Coronararterienanomalien
18. Aortenklappenfehlbildungen

Extracardiale Mißbildungen finden sich in 10 - 20 % der Kranken. An cardialen Mißbildungen soll weiterhin besonders

auf Variationen der Coronararterien eingegangen werden (in 10%):

- LAD aus rechter Coronararterie oder sinus valsalva,
- solitäre rechte Coronararterie, die über dem RVOT Äste abgibt,
- Abgang einer Coronararterie aus der A. pulmonalis,
- Ramus circumflexus aus rechter Coronararterie ,
- Fisteln zwischen Coronararterien und Pulmonalarterien bzw. rechtem Vorhof,
- Anastomosen von Coronar - und Bronchialarterien.

Diese Variationen sind sowohl bei einem Teil der Palliativ - Operationen, besonders aber vor jeder Totalkorrektur zur Vermeidung intraoperativer Überraschungen durch selektive coronarangiographische Darstellungen zu sichern bzw. auszu - schließen (48); sie sind keine literarischen Seltenheiten !

Pathogenese

Als ursächlich für die oben genannten Störungen der Entwicklung mit den sich daraus ergebenden Mißbildungen werden (spekulativ) in der Literatur genannt :

Sauerstoffmangel, Avitaminosen, Störungen im Hormonhaushalt der Mutter, Viruserkrankungen (z.B. Röteln), Alkoholismus, ~~toxische Substanzen~~. Diese Noxen führen innerhalb des 20.-50. Tages, der kritischen Zeit der Herzentwicklung, zu Herzmißbildungen. In wie weit physikalisch - mechanische Faktoren oder andere chemische Einwirkungen hierbei Bedeutung haben, steht noch zur Diskussion; polygenetische (multifaktorielle) Ursachen können nicht ausgeschlossen werden (157,209) ; gehäuft treten Herzmißbildungen z.B. auch beim Down-Syndrom auf. Für Geschwister eines Merkmalsträgers wird das Wiederholungsrisiko auf 1 : 40 geschätzt. "Generell sind Verwandte weiblicher Merkmalsträger mehr gefährdet als die männlicher" (209).

Diagnostik

Die Cyanose tritt unter Umständen nicht unmittelbar nach der Geburt in den Vordergrund (2/3 sind bei Geburt acyanotisch , vergl. Lebensgeschichte), sondern 1/2 - 1 Jahr später nach entgültigem Verschuß des ductus Botalli. Sie tritt besonders hervor an den Fingern (Akren), Nase, Ohren, Conjunktiven, Zunge und weichem Gaumen, an äußeren und inneren Lippenpartien (zentrale Cyanose); Trommelschlegelfinger - und zehen mit Uhrglasnägeln, hervorgerufen durch Verstärkung der subungualen Gefäßplexus, vermehrte Conjunktivalinjektion werden beschrieben.

Auffallend ist bei den Kindern die Rückständigkeit der körperlichen Entwicklung im Vergleich zu gesunden Kindern (Infantilismus); geringe seelische Bewegtheit und Ausdrucksenge kennzeichnen das tonusarme, wenig bewegte schlaaffe Gesicht. Die starke Beeinträchtigung der körperlichen Bewegung und leichte Ermüdbarkeit führen zu der meist sitzenden oder liegenden Spielhaltung der Kinder. Kopfschmerzen werden - infolge Polyglobulie- geklagt. 'Ein schwaches Lächeln - und dann ein Halten an der Empfindung der Atemnot und das Konzentrieren darauf, diese zu mildern, setzen dem psychischen Erleben und der psychischen Entwicklung der Kinder starke Grenzen. Vielmehr wird eine Kauerstellung (Hockerstellung, 'squatting') - 1784 von W.Hunter erstmals beschrieben - eingenommen; dadurch wird der venöse Rückstrom zum Herzen herabgesetzt, und weniger O_2 - armes Blut aus den unteren Körperpartien gelangt in den kleinen Kreislauf, die Lungen werden durch die Kyphosierung der Wirbelsäule besser ausgedehnt. Einen ähnlichen Effekt hat das plötzliche Einnehmen einer Ruheposition oder eine Kompression um das Abdomen (Abb. 5 und 6); gleichzeitig wird dadurch der arterielle Widerstand erhöht, der re. - li.- Kurzschluß nimmt ab, die Lungendurchblutung steigt.

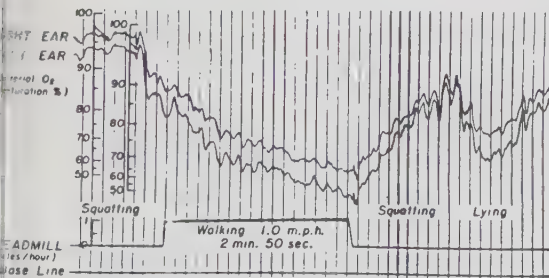
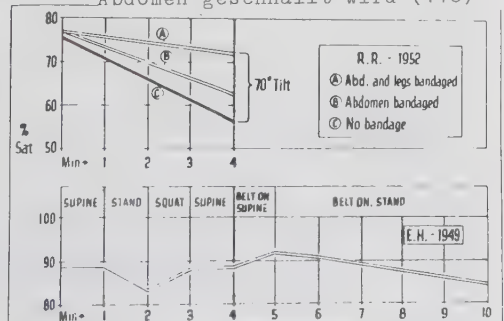
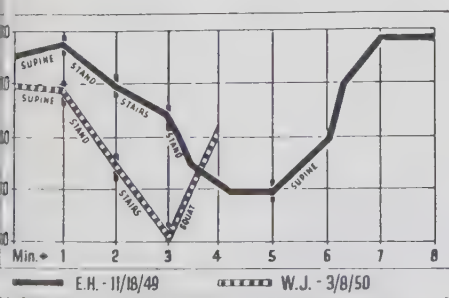


Abb.5 (li.o.): Auswirkung von Bel. auf P_{aO_2} , dessen Absinken durch 'squatting' entgegengewirkt wird (118)

Abb.6 (li.u.): P_{aO_2} fällt b. plötzl. Stehen n. Bel. weiter (EH), steigt im Liegen schnell an bzw d. 'squatting' bei Pat. W.J. (118)

Abb.7 (unten): P_{aO_2} bei ansteig. Laufbd bei 70° Steigung fällt P_{aO_2} schneller ab, falls keine Bandagen (C) um das Abdomen (B) oder Extr.u. Abdomen (A). Untere Abb. zeigt einen langsameren Abfall, falls eine Stehposition eingenommen wird, wenn ein Band um das Abdomen geschnallt wird (118)



Durch diese Maßnahmen wird also einer Synkope entgegengewirkt bzw. ein langsamerer Abfall der Sauerstoffsättigung bei Bewegung erreicht. (Abb. 7).

Desweiteren kann es durch jegliche Anstrengung und Unruhe zu hypoxischen, cyanotischen synkopenartigen Anfällen mit Bewußtlosigkeit und Krämpfen - später u.U. mehrmals täglich/stündlich - z.B. beim Füttern kommen; sie beruhen u.U. auf plötzlicher Minderdurchblutung der Lungen durch Spasmen im hypertrophierten Ausflußtrakt des RV mit Verstärkung der Pulmonalstenose (PS) - Abnahme des Systolikums - und Zunahme des re.- li. Kurzschlusses; daraus resultiert eine metabolische Acidose bei Anstieg des P_{CO_2} (sh. dazu Regelmechanismen des hypoxischen Anfalls). Therapeutisch können diese Zustände - wenn nicht schon abgeklungen - mit β - Rezeptoren blockern angegangen werden; weiterhin hilft O_2 - Anwendung und Natriumbicarbonat (Acidosebehandlung); Digitalis ist kontraindiziert.

Der Altershöhepunkt dieser Anfälle ist im 6. - 18. Monat erreicht, sie nehmen durch bessere Kollateralversorgung zum und über das zweite Lebensjahr hin an Häufigkeit ab. Das Zurückbleiben der Gewichtsentwicklung ab sechstem Monat fällt meist eher ins Auge, als der Minderwuchs ab drittem Lebensjahr (hypoxämischer Minderwuchs). Durch zunehmende Rechtsherzhypertrophie kommt es zum Herzbuckel (Voussure); palpatorisch kann hier der anstoßende rechte Ventrikel wahrgenommen werden. Je nach dem Grad der RVOT - Obstruktion ist im 2. ICR li. parasternal ein Schwirren tastbar.

Auskultatorisch ist der I. HT zu Beginn der Systole in der Regel normal; im weiteren Verlauf bei ansteigenden Druckwerten gelangt Blut über den VSD von re. nach li.. Da der VSD sehr groß ist, kommt es häufig nicht zu auskultatorisch hörbarem, sonst holosystolischem Geräusch. Bei weiterem Anstieg der intraventrikulären Druckwerte über den Aorten - und Pulmonaldruck wird über der Pulmonalklappenregion durch sich hier bildende Turbulenzen ein Ausströmungsgeräusch hörbar. Wegen der Obstruktion der RVOT kommt es zu einer weiten Spaltung des II. HT, die auf das Vorhandensein zweier funktionsfähiger Gefäße hindeutet. Der II. HT ist wegen der anterioren Lage der Aorta hier betont und laut; der Pulmonalklappenschluß ist wegen der fehlenden Beweglichkeit der Klappen schlecht auskultierbar. Die Diastole bleibt frei bei der leichten Form der Krankheit (sh. Abb. 8 folgende Seite).

Die Auskultation liefert eine Möglichkeit der Beurteilung der Schwere der Fallot'schen Mißbildung. Ist die Ausflußbahn nahezu ganz oder vollständig verschlossen, haben sich Kollateralgefäße

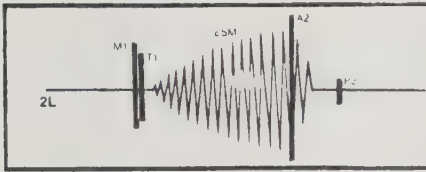
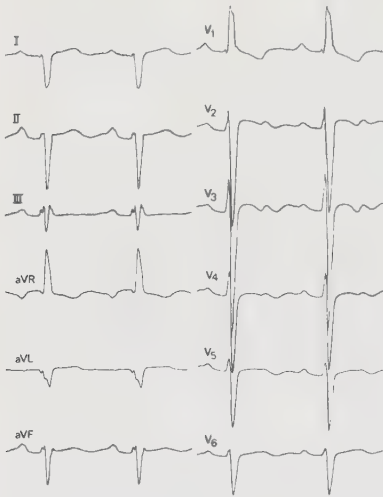


Abb.8
Phonocardiogramm bei Fallot'scher Tetralogie (87)

von der Aorta über die Bronchialarterien zu den Pulmonalgefäßen gebildet, die zu einem kontinuierlichem Schwirren über Rücken und Thorax bei zusätzlich häufig offenem ductus arteriosus führen. Das Systolikum über der Pulmonalklappenregion fehlt; über der sehr stark dilatierten Aorta, die dann das Blut beider Kreis - läufe befördert, ist ein deutlicher Aortendehnungston hörbar. Bei Vorliegen eines balancierten Kurzschlusses imponiert das systolische Geräusch über der Pulmonalklappe, während der V S D unwahrnehmbar bleibt.

Im Röntgenbild (Übersicht) muß man drei verschiedene Erscheinungen differenzieren; es ist sehr variationsreich bei Vorliegen eines balancierten Shunts; Lunge und Herz o.B. .Mit zunehmender Cyanose erscheinen die Hili hypoplastisch, weich, nicht pulsierend; das Gefäßband schmal; bei Fehlen des Pulmonalisbogens (P- Taille) vorspringender Aortenknopf (außer bei stark rechtsverlagelter Aorta); bei Rechtsherzhypertrophie bildet der R V den linken Rand, wobei die Herzspitze bei fehlender Vergrößerung des LV von der Zwerchfellkuppel abgehoben erscheint (gotische Form); Holzschuh - Herz, cœur en sabot; die Lungenfelder sind hell und verleihen bei Rarefizierung der Gefäßzeichnung dieser ein emphysematisches Aussehen. Im zweiten Schrägdurchmesser : offenes Pulmonalisfenster; die Aortenmaße stehen in umgekehrten Verhältnis zu den Pulmonalismaßen. Bei Pulmonalatresie werden Kollateralgefäße durch ihr punktförmiges, fadenförmiges, knotenförmiges oder spitzenartiges Aussehen im Gegensatz zu den Pulmonalarterien mit relativ diskreten geraden Schatten identifizierbar, wobei die Kollateralversorgung nicht gleichmäßig über die gesamte Lunge verteilt ist. Rippenusuren sind nicht immer nachweisbar, entwickeln sich jedoch nach Palliativ - Operationen nach Blalock-Taussig zum Arm hin als Zeichen der Kollateralversorgung. Ein rechter Aortenbogen wird in 20 - 30 % gesehen(27), der rechte Ventrikel ist reich trabekuliert.

Im E K G zeigt sich ein Rechtstyp (100° - 150°) mit nach re. vorne unten abgewichenem Hauptvektor, in der Regel ein SR;

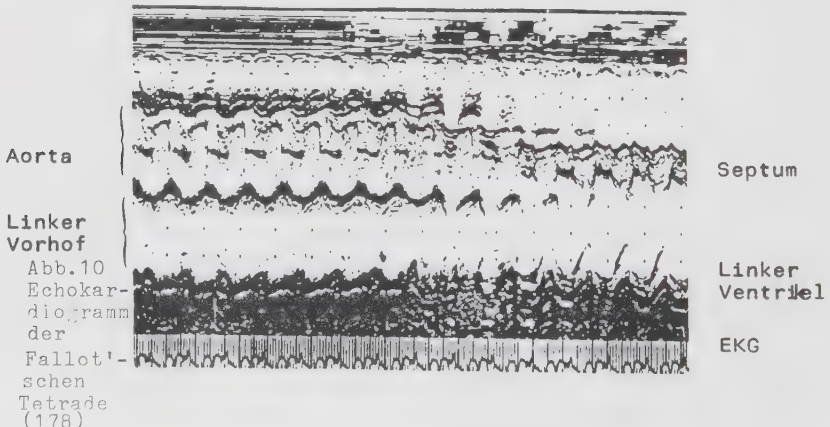


P dextroatriale, besonders in I und II spitz; Q in den links - praecordialen Abl. fehlt als Zeichen des kleinen LV; AV - Überleitungsstörungen können auftreten. Als Zeichen ventrikulärer Erregungsstörungen ist ORS verbreiterten V_{R3} und V_1 (V_2) zeigen Rs bzw. R ohne S mit negativem T; von V_2 nach li. rS- Konfiguration als Zeichen der Adaptationshypertrophie, unvollständiger Rechtsschenkelblock (Typ III: rsR'), großer Sokolow - Index; T positiv; Kammerendteile häufig diskordant als Zeichen der RV- Hypertrophie.

Abb.9
EKG bei Fallot'scher Tetralogie (191)

Aus dem E K G kann keine Aussage über den Schweregrad der Fallot'schen Mißbildung gemacht werden.

Im ECHO - Kardiogramm fehlt der kontinuierliche Übergang der Vorderwand der Aortenwurzel in das Septum interventriculare. Das septale Echo endet zwischen anteriorem und posteriorem Aortenecho und beweist somit ein Überreiten der Aorta (Abb.10),



deren Dilatation ausmessbar ist; Rechtsherzhypertrophie und Verkleinerung der RVOT sind in anderer Einstellung erkennbar. Gleiche Ergebnisse liefert die Multiscan - Untersuchung mit u.U. etwas genaueren Angaben zur Größe der Herzhöhlen und der Pulmonalarterie.

Mit Hilfe der Farbverdünnungsmethode läßt sich die Situation des re. - li. Kurzschlusses nachweisen : oberhalb des Kurzschlusses in die A. pulmonalis injizierte Farbstofflösung führt zu annähernd normaler Verdünnungskurve, während unterhalb des Kurzschlusses, z.B. in den RV applizierte Lösung zur Doppelpipflichkeit der Kurve führt (Abb.11), der erste hervorgerufen durch den frühen Fluß in den Systemkreislauf, der zweite kommt nach Durchfluß durch den kleinen Kreislauf zustande.

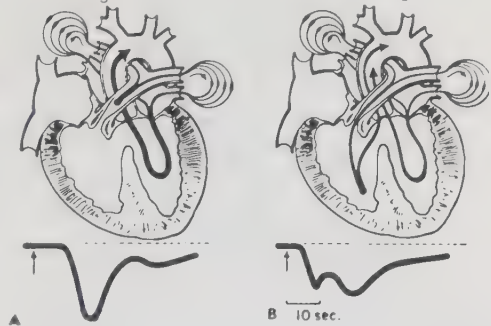


Abb.11
Farbstoffverdünnungsmethode
zum Nachweis des Kurzschlusses
und dessen Höhe (118)

Herzkatheteruntersuchung : Gefordert wird für die Diagnose Fallot'sche Tetralogie Druckgleichheit im LV und RV , hervorgerufen durch den großen V S D und Rechtsherzhypertrophie. Die Druckkurve des RV gleicht der des LV mit schnellem Anstieg, relativ flachem Plateau und schnellem Abfall (Abb.12).

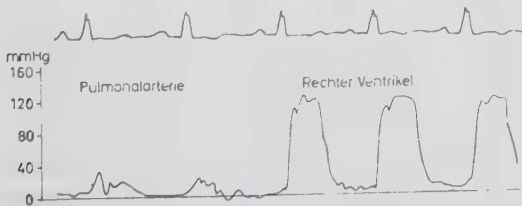


Abb. 12
Druckverlauf bei Rückzug des Katheters aus der PA in den rechten Ventrikel (180)

Die Sauerstoffsättigungswerte können bei bidirektionalem (balancierten) Kurzschluß in der PA über denen des RV liegen,

oder es kommt durch gute Kollateralversorgung zu höheren O_2 - Werten in der PA. Üblich sind die Druck - und Sättigungswerte der Abb. 13 .

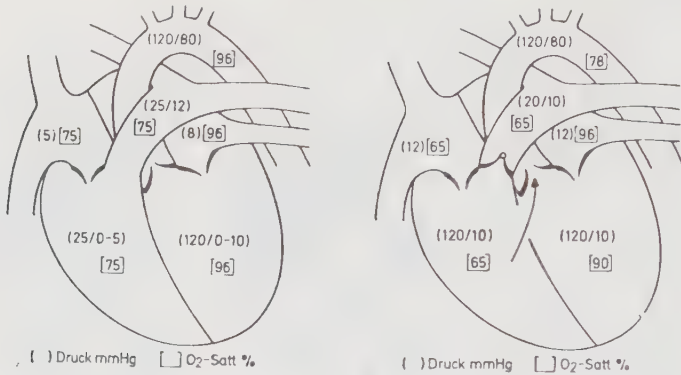


Abb. 13
Normale (li.) und pathologische (re.) Druck-und Sättigungswerte (180)

Werte im einzelnen:

RVEDV (sign.), RVEF (sign.), RVSD gegenüber der Norm herabgesetzt,

RV atrial V größer (75); RVEDV bei Pat. mit $Hb < 16g\%$ normal

RVEDV bei Pat. mit $Hb \geq 16g\%$ herabgesetzt (103)

LVEDV, LVEF, LVSI herabgesetzt

LV atrial V, kleiner als normal (101),

Die Quotienten $\frac{RVEDV}{LVEDV}$; $\frac{RVEF}{LVEF}$; $\frac{RVSD}{LVSD}$ waren mit 0,98; 0,98; 0,89 nicht signifikant vom Normalen unterschieden (75).

Die genaue Lokalisation der RVDT - Stenosierung ist bei Rückzug des Katheters aus der Pulmonalarterie in den RV möglich.

Bei der Angiocardiographie kommen bei Injektion in den RV Aorta und PA gleichzeitig zur Darstellung. Die Pulmonalklappenbasis liegt normalerweise höher als die Aortenklappenbasis (28). Diese Methode ist indiziert zum Nachweis der anatomischen Veränderungen des RVOT und eventueller aorto - pulmonaler Anastomosen. Zum Ausschluß des ductus arteriosus Botalli apertus muß die Aorta ascendens gesondert dargestellt werden. Man chmal kommt eine vermeintlich nicht angelegte PA erst in der späten Phase der Angiographie zur Darstellung, indem die distalen Anteile durch

aorto - pulmonale Kollaterale sich füllen und somit von distal die PA darstellen. Weitere Kollaterale müssen beachtet werden: mediastinale, oesophageale, pericardiale und diaphragmale. Darüberhinaus können mit Hilfe dieser Methode infundibuläre und valvuläre Stenosen und Veränderungen des Stammes der PA (Hypoplasie) und/oder der re./li. PA erkannt werden :

- re. anteriore oblique Projektion:

sie erlaubt: Beurteilung der Beziehung zwischen V S D und crista supraventricularis (Abb.14a),
Beurteilung des re. Infundibulums in Bezug zur Aorta: 1. valvuläre Stenose, Infundibulum nicht hypertrophiert (Abb.14 b),
2. tiefe Infundibulumstenose bei normalen Pulmonalklappe und PA -en (Abb.14 c)

- li. anteriore oblique Projektion:

damit ist die Beziehung der großen Gefäße zum Ventrikel zu erkennen, desweiteren die Größe des V S D und das Ausmaß der Dextroposition der Aorta (Abb.15 a); der Abgang der linken PA ist ersichtlich (Abb.15 b).

- posterio - anteriore Projektion (45° caudocranial verstellt)

zeigt, in welchem Ausmaß die Stenosierung der PA variieren kann: 1. typische Tetralogie: PA kurz und eng, re. und li. PA jedoch gut ausgebildet (bei Inj.i.RVOT) Abb.16a,
2. starke PA - Hypoplasie, die auch re. und li. PA betrifft; distal (Hilus) sind die PA-en fast regelrecht (Abb.16b) (156).

Diese Veränderungen müssen wegen der operativen Konsequenzen (s.u.) und prognostischen Aussagemöglichkeiten genau erfaßt werden.

An Differentialdiagnosen müssen ausgeschlossen werden:

- Eisenmenger-Komplex (hoher VSD mit Überreiten der Aorta, sek. Pulmonalsklerose und - stenose),
- Fallot III (PS, ASD, Rechtsherzhypertrophie),
- Fallot V (Fallot IV + ASD),
- V S D + PS ohne Überreiten der Aorta,
- V S D (allein) oder PS (allein),
- Transposition der großen Gefäße mit PS ,
- Truncus arteriosus communis,
- Pseudotruncus arteriosus (Stamm der PA re.u.li. bis zur Lungenwurzel atretisch),
- Ebstein-Anomalie (kongen. Anomalie der Tricuspidalklappenebene -ventrikularisierte Vorhofanteile bei ASD),

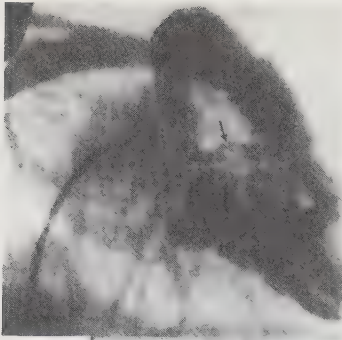


Abb. 14a

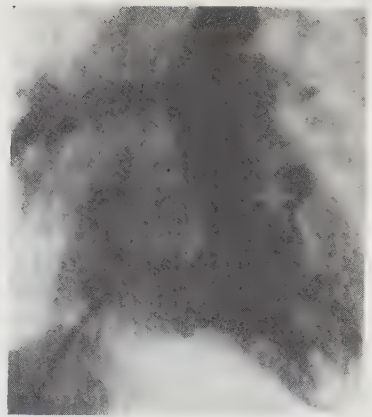


Abb. 14b

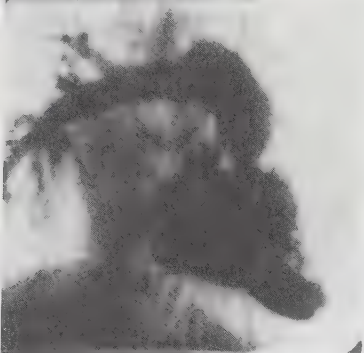


Abb. 14c

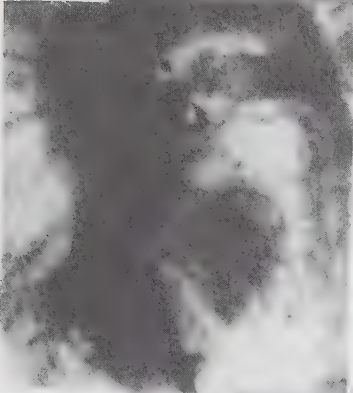


Abb. 15b

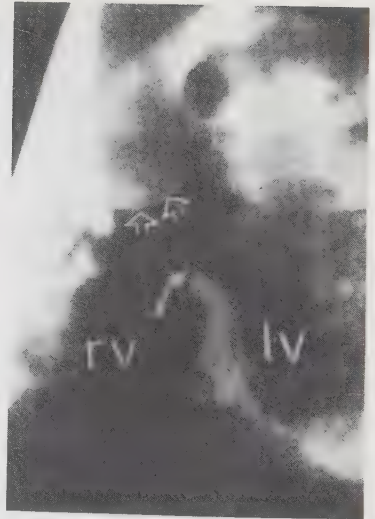


Abb. 15a



Abb. 16a

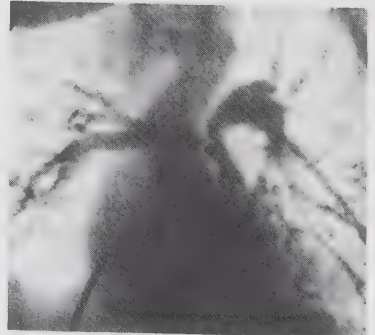


Abb. 16b
(alle Abb. aus 156)

Physiologie und Pathophysiologie

Bei PS mit VSD ist der Druck in der PA im allgemeinen gegenüber der Norm verringert, da der VSD die zur Aufrechterhaltung des normalen PA-Druckes erforderliche Druckentwicklung im RV verhindert. Nur ein Teil des Schlagvolumens des RV gelangt in den Lungenkreislauf. So kann es zu einer Lungenzirkulationsvolumenabnahme im Verhältnis 1:2 oder 1:3 zum Systemkreislauf kommen. Im Vordergrund steht das Ausmaß der PS, das über Ausprägung und Schweregrad entscheidet; an zweiter Stelle kommt die Größe des VSD, an dritter die Höhe des systemisch - arteriellen Gefäßwiderstandes, an vierter die Sauerstoffsättigung des Blutes. Von den ersten drei Faktoren hängt primär die Richtung des Kurzschlusses ab; leichte PS führt zu li.-re. Shunt (mit volumendilatiertem linken Vorhof und Ventrikel) bzw. bidirektionalen Shunt, zur acyanotischen Form der Tetrade (Abb.17); mit zunehmender PS dreht sich die Shuntrichtung um. An dem Punkt, an dem die PS in haemodynamischer

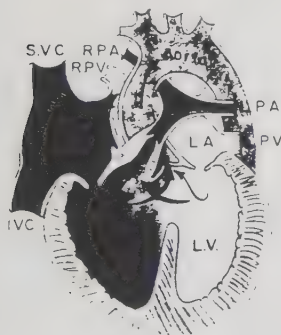


Abb.17
Mäßige PS mit bidirek-
tionalem Kurzschluß
auf Ventrikelebene (97)

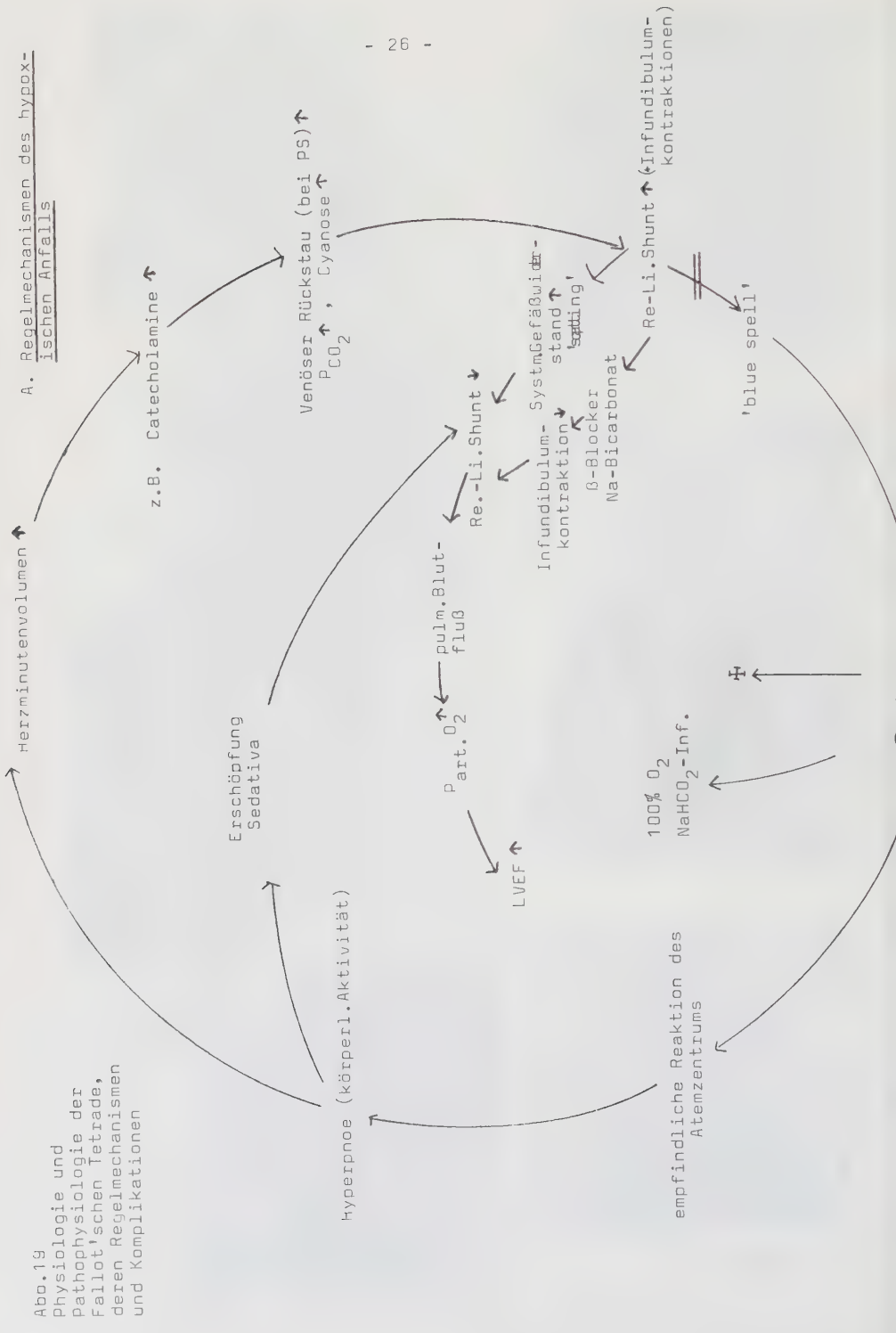
Hinsicht systemische Druckwerte erfordert, kommt es zu einem balancierten Shunt (physische Entwicklung gut, leichte Spaltung des II.HT, im EKG Beteiligung des LV an li.praecordialem Q erkennbar, RÖ: Lunge o.B.). Wird der Austrittswiderstand aus der rechten Herzkammer größer als der Systemwiderstand, führt dies zum re.-li. Shunt mit einem größeren Blutvolumen im großen als im kleinen Kreislauf (Titelbild). Mit dem Alter wächst das Herz mit, jedoch braucht, bzw. kann die Stenosierung nicht mitwachsen wegen fibrotischer Veränderungen; sie wird schwerer, besonders im Infundibulum-bergebereich. Der pulmonale Blutfluß nimmt

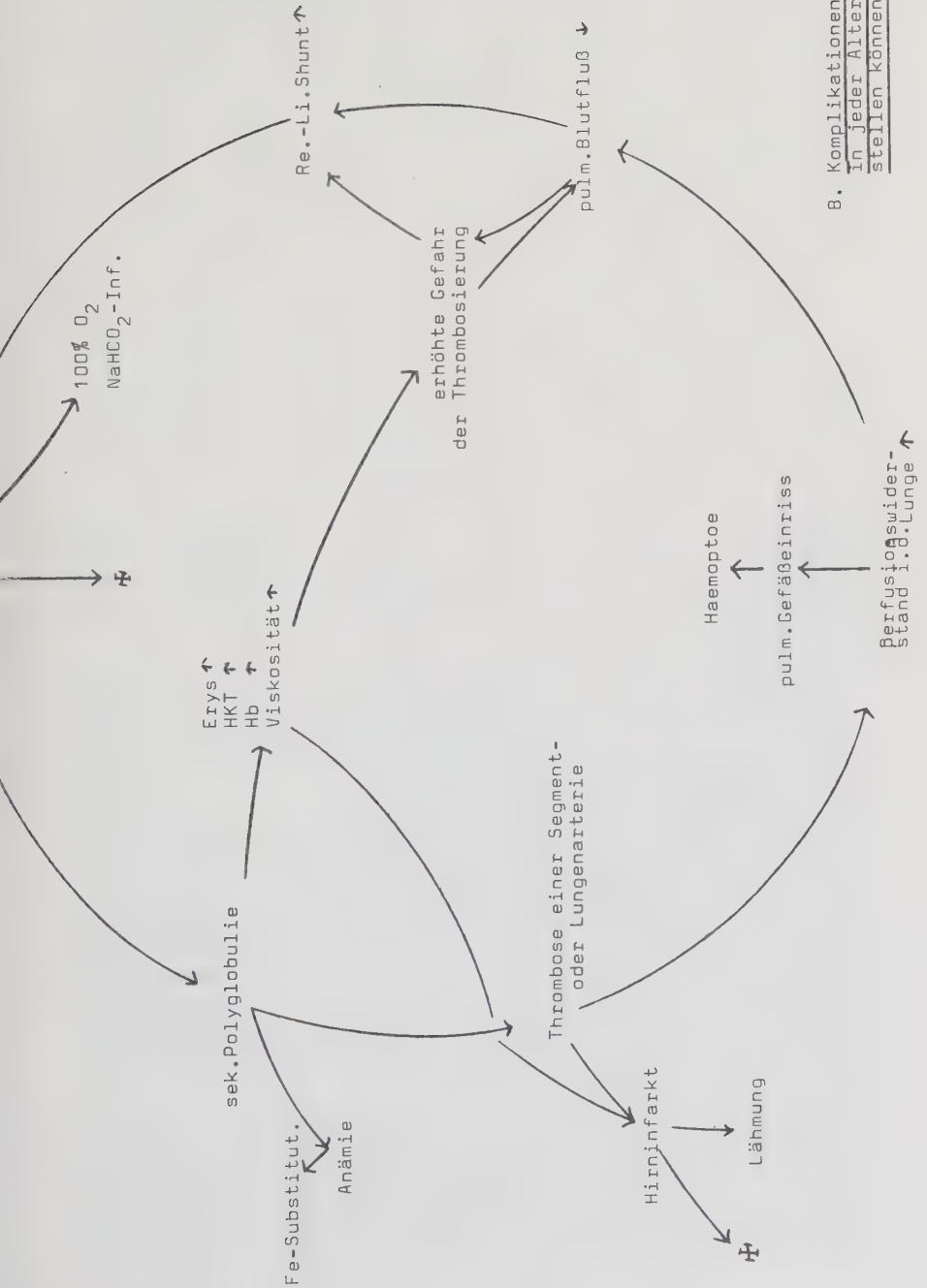
ab, das linke Herz ist unterfordert, das rechte Herz konzentrisch und exzentrisch hypertrophiert. Als generelle Regel gilt: je kleiner der truncus pulmonalis, je schwerer die PS, desto weiter die Aorta am Abgang.

Sekundär beeinflussen den Kurzschluß :

- körperliche Aktivität bzw. Haltung (Sympaticus -positiv inotrope Wirkung auch am Infundibulum),
- asynchroner Erregungsablauf der Ventrikel (Überleitungsstörungen),

(Text weiter S. 28)





B. Komplikationen, die sich in jeder Altersstufe einstellen können

- Medikamente : Anheben des arteriellen Gefäßwiderstandes senkt re. - li. Shunt und hebt die Lungenperfusion;
β - Blocker führen zur Dilatation auch im Infundibulumbereich; beides führt zur besseren arteriellen Sauerstoffsättigung).

Durch die niedrigen Druckwerte und herabgesetzte Perfusion des pulmonalen Gefäßnetzes und dadurch bedingtem Anstieg der Erythrocytenzahl (damit des HKT - Viskositätszunahme - sek. Polyglobulie) bei chronischer Hypoxie und Hyperkarpnie kommt es zu Lungengefäßveränderungen :

- Tonussteigerung der glatten Muskulatur der Arteriolen der Lunge (173),
- diffuse Mediaverdünnung bei Verlust elastischer Fasern,
- diffuse Thrombosierung mit Thromben aller Reifestadien in größeren und kleineren Gefäßen.

Die Folge davon kann eine pulmonale Hypertonie bei erhöhter Gefäßpermeabilität mit folgenden Oedemen (nach Teil- oder Totalkorrektur) sein, zumal das gesamte Herzzeitvolumen vorher nie vollständig durch den RVOT geflossen ist.

Zum Regelmechanismus des hypoxischen Anfalls und dessen Unterbrechung und den Komplikationen eines nicht chirurgisch angegangenen, zumindest teilkorrigierten Krankheitsbildes der Fallot'schen Tetralogie sh. Übersicht nächste Seite (Abb.18).

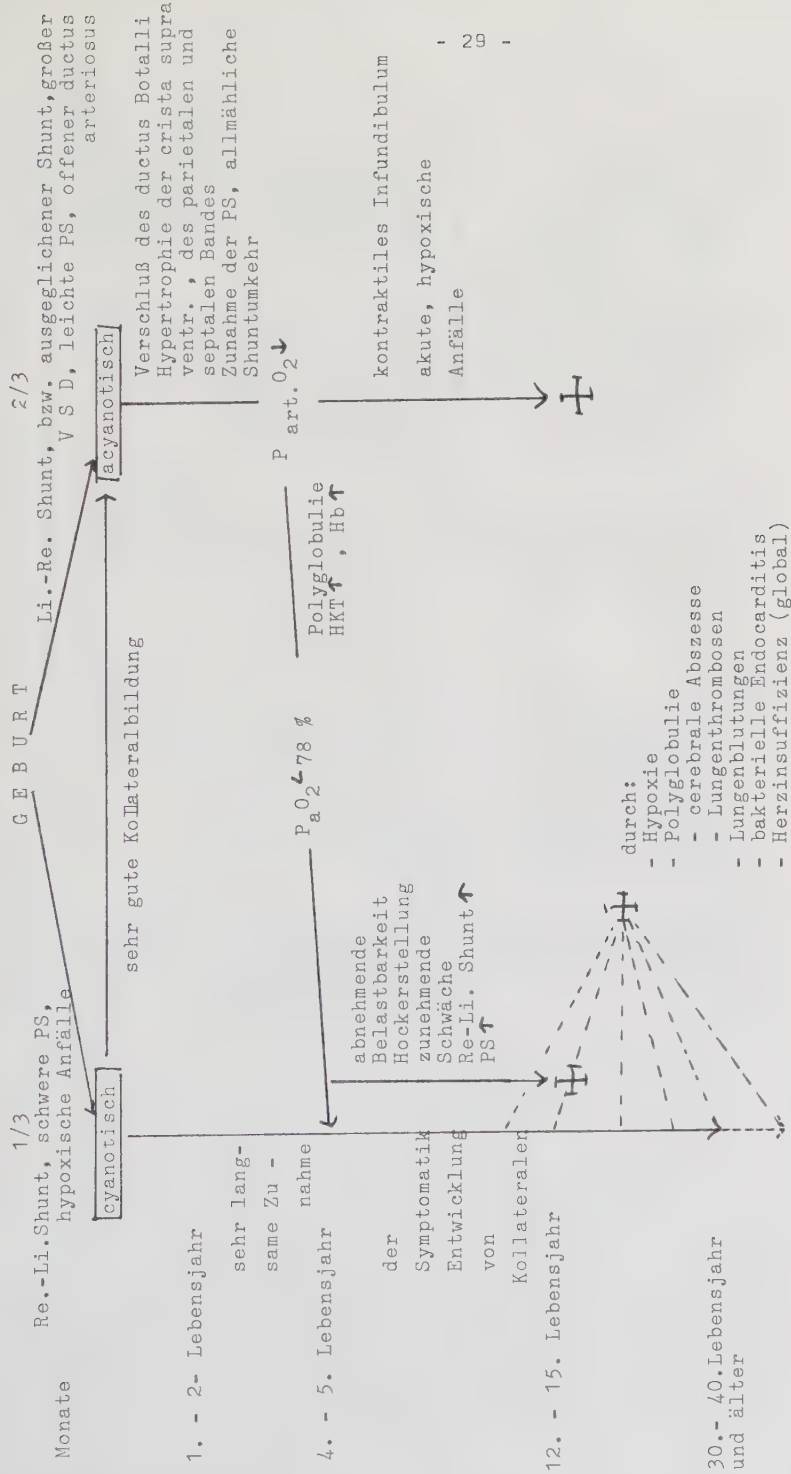
Lebensgeschichte

Aus der natürlichen Lebensgeschichte nicht operativ versorgter Kinder mit Fallot'scher Mißbildung sind Ausprägungsart und Ursachen für u.U. plötzlich einsetzende Komplikationen zu ersehen sowie Spätkomplikationen (Abb.19).

Unbehandelt, bzw. konservativ versorgt haben die Kinder eine Spontanprognose von 12 Jahren (!); die Latenzperiode bis zur Manifestation der klinischen Symptomatik ist relativ kurz (s.u.) 55 % (!) sterben im ersten Lebensjahr, 67 % bis zum zweiten Lebensjahr, 22 % erreichen das 15. Lebensjahr und nur 8 % das 21. Lebensjahr. Nur Einzelfälle sind im 5. - 6. Lebensjahrzehnt beschrieben, die nur geringe PS oder gut entwickelte Kollateralen bei sehr langsamer Progredienz der Symptomatik aufwiesen. Die Lebenserwartung hängt also in erster Linie von dem Ausmaß der Pulmonalstenose ab.

Cerebro-vasculäre Insulte treten besonders bei den im Kindesalter üblichen Infektionskrankheiten auf, da durch Dehydratation (Fieber) die Viskosität des schon 'polycythaemischen' Blutes weiter ansteigt. Durch Infektion kommt es zum Hirnabszess.

Lebensgeschichte ohne operatives Vorgehen bei der Fallot'schen Tetralogie



Einteilungsmöglichkeiten

1. Tabelle:

Grad	klinisch	anatomisch	laborchem.	Anfälle
I	weder Ruhe- noch Belastungs- dyspnoe keine Polyglobulie "pink - tetralogy" o. acyanotische Form	RVOT-Behinderung, gewöhnlich rein infundibulär PA-en regelrecht	Hb < 15,5g% HKT < 44% $P_{aO_2} > 90\%$	0
II	keine Ruhecyanose, leichte Belastungs- dyspnoe, geringe Polyglobulie, ein- geschränkte Leist- ungsfähigkeit	RVOT-Behinderung gewöhnlich infun- dibulär, u.U.komb. mit valv.PS, gering überreitende Aorta, PA-en größtenteils regelrecht	Hb < 17,0g% HKT < 50% $P_{aO_2} \leq 90\%$	+/-
III	geringe Ruhecyanose deutliche Bel.-gen. mäßige Polyglobulie deutlich herabge- setzte Leistungs- fähigkeit, Uhrglas- nägel	RVOT-Behinderung gewöhnlich im Ber- eich der Pulmonalklap- pe und des Infun- dibulums, über- reitende Aorta, PA-en größtenteils regelrecht	Hb < 20,0g% HKT < 60% $P_{aO_2} < 80$	+/-
IV	mäßige - schwere Ruhecyanose, Dysp- noe, unvollkommene Leist- ungsunfähigkeit, schwere Polyglobulie, Trommelschlegelfin- ger und - zehen, "blue tetralogy"	RVOT-Behinderung rein valvulär (An- ulus) mit begrenzter valv. Hypertrophie starke rechtsver- lagerte Aorta, PA-en häufig hypo- plast. bis Hälfte d. Aortendurchmes- sers	Hb > 20g% HKT > 60% $P_{aO_2} < 60-70\%$	0
V	dauernde Cyanose sonst wie IV	PA-hypoplasie bis 1/3 des Aorten- durchmessers, PA - atresie(-aplasie) extreme rechtsver- lagerte Aorta	sh. IV	0

2. nach der Größe des re.-li. Kurzschlusses :

I	10 %	keine Cyanose sichtbar	} "pink tetralogy"	acyanotisch
II	10- 25 %	milde Form		praecyanotisch
III	25- 45 %	schwere Form	} "blue tetralogy"	cyanotisch
IV	45 %	schwerste Form		cyanotisch

Man darf hieraus jedoch nicht den Schluß ziehen, daß die Cyanose aufsteigend zunimmt, denn manche Kinder mit der schwersten Form können aufgrund von Eisenmangel keine Polyglobulie entwickeln und sind daher kaum cyanotisch.

ad.1. : Im allgemeinen können einzelne Gruppen nacheinander durchlaufen werden, falls nicht operiert wird. Dabei können die Folgen der Tetrade bei frühzeitiger Operation verhindert werden :

- Bronchialkollateralzunahme,
- pulmonale Gefäßobstruktion durch Thromben,
- Hypoplasie des pulmonalen Gefäßbettes,
- inadäquate Entwicklung des LV wegen zu geringem pulmonalen Blutfluss,
- psychische und soziale Retardierung,
- weitere sh. Lebensgeschichte .

(I-III)
Die Gruppen ohne oder mit nur geringer Cyanose haben eindeutig eine geringere Letalität bei der Totalkorrektur (s.u.). Die Gruppen I - IV der Tabelle können der primären Korrektur zugeführt werden, falls der PA -durchmesser $\leq 1/3$ des Aortendurchmessers beträgt.* Hypoxische Anfälle sind Zeichen einer bevorzugten Anatomie für die Totalkorrektur, da hier das Kollateralgefäßsystem schlecht ausgebildet ist. Der li.-re. Kurzschluß durch Kollaterale kann 1 - 2 L/min betragen.

*und weitere Beding.erfüllt sind(s.u.).

3. nach cineangiographisch vorberechneten Druckwerten :
- bes. des RV - (30, 31)

Ermittlung des mittleren normalen Durchmessers ($n D_{PAOT}$) in der pulmonalen Ausflußbahn (PAOT) durch:

$$n D_{PAOT} = 15,29 + 11,42 \times \log_{10} (BSA \text{ m}^2) \quad (1)$$

wobei BSA Körperoberfläche in m^2 .

Durch intraoperative Messung bzw. praeoperativ standardisierte Messung der engsten Stelle des RVOT (D_{PAOT}) wird ein Z - Wert des Umfanges ermittelt :

$$Z = \frac{D_{PAOT} - n D_{PAOT}}{1,154} \quad (2)$$

Es besteht ein Zusammenhang zwischen praeoperativem Durchmesser des Pulmonalklappenringes (D_{PVA}) im standardisierten Röntgenbild und dem postoperativ gemessenen Durchmesser des RVOT :

$$D_{RVOT} = 3,357 \times D_{PVA}^{0.5789} \times BSA (m^2)^{0.1551} \quad (3)$$

Weiterhin bestehen Beziehungen zwischen praeoperativen Messungen und postoperativem Druckquotienten zwischen den Druckwerten des rechten und linken Ventrikels $P_{RV/LV}$:

$$P_{RV/LV} = \frac{0,4840}{\frac{D_{RPA}}{Aort.Th.} + \frac{D_{LPA}}{Aort.Th.}} + 0,2007 \quad (4)$$

Diesen Druckquotienten zwischen den Spitzenwerten des RV und LV erhält man bei Erweiterung des RVOT mit einem Patch oder mit einem mit Klappen versehenen Conduit über den Pulmonalklappenring; das pulmonale Gefäßbett ist also der maßgebliche Faktor, der über dessen Höhe entscheidet. Den graphischen Zusammenhang der Gleichung (4) gibt der nachfolgende Graph (Abb.20) wieder.

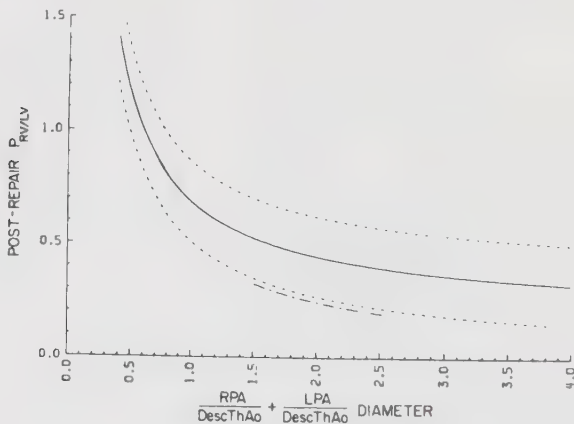


Abb.20

Graphischer Zusammenhang der Gleichung (4); gibt die Druckwerte $P_{RV/LV}$ wieder, falls eine plastische Ausflußbahnerweiterung über den Pulmonalklappenring hinweg mit Hilfe eines Patch oder mit Klappen versehenen Conduit vorgenommen wurde. RPA - re.PA; LPA - li.PA; DescThAo - Aorta thoracica
y-Achse: postop.Druckquotient; x-Achse: Durchmesserquotienten (30)

Ein weiterer Anstieg ist zu erwarten, falls kein Patch zur Anwendung kommen soll; der Pulmonalklappenring wird zum limitierenden Faktor :

$$P_{RV/LV}(\text{ges.}) = P_{PV/LV} + 0,09437 \times \exp(-0,6344 \times Z) \quad (5)$$

Aus dem Nomogramm Abb.21 kann aus den berechneten Z - Werten aus (2) der der Gleichung (5) zu addierende Druckquotient abgelesen werden.

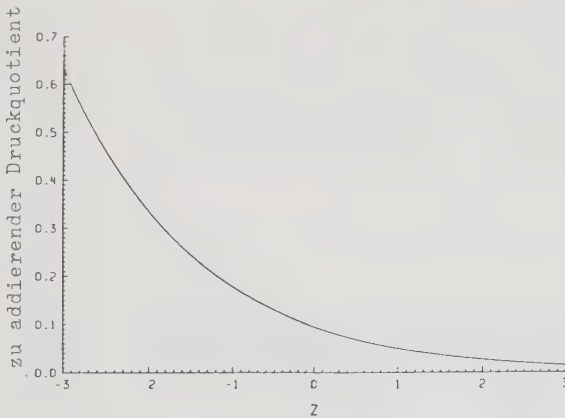


Abb.21

Bei berechneten Z - Wert (2) kann der der Gleichung (5) zu addierende Druckquotient $P_{RV/LV}$ abgelesen werden, falls kein Patch zur Anwendung kommen soll; dieser ist auf der y-Achse abzulesen ! (30)

Falls zusätzlich die RPA stenosierte ist, muß dem Gesamtwert $P_{RV/LV}$ dazuaddiert werden : + 0,2569 , (6)
liegen weiterhin distal im re,PA - baum Anomalien vor,
muß zu dem Gesamtausdruck (5) + (6) addiert werden:

$$+ 0,1188 ; \quad (7)$$

sind beiderseits im Pulmonalarterienbaum Veränderungen vorhanden, ist ein weiteres Addieren von :

$$+ 0,7936$$

zu(5)+(6)+(7) nötig.

Legt man die Körperoberfläche (m^2) als Normierung zugrunde, können die Z - Werte, bestimmt aus dem engsten Teil des PAOT im Nomogramm Abb.22 ermittelt - die dann zu erwartenden postoperativen Druckwerte in

Abb.23 abgelesen werden .

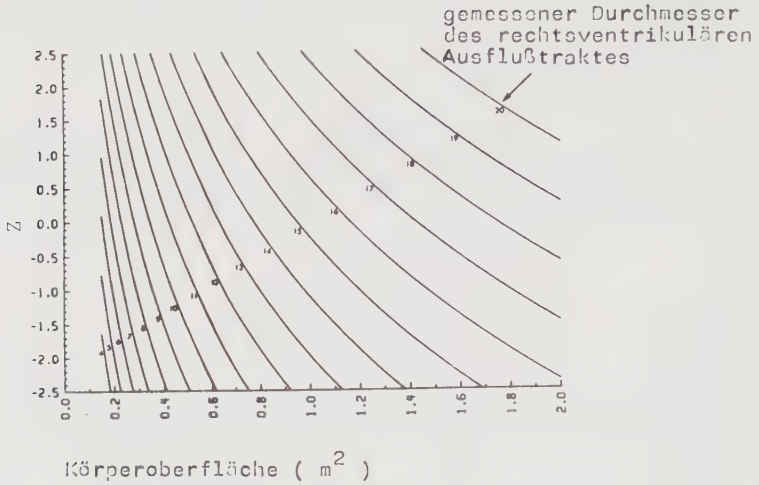


Abb.22

Nomogramm zur Bestimmung des Z - Wertes für den Umfang für jeden Patienten durch intraoperatives Messen der engsten Stelle der PAOT bezogen auf die Körperoberfläche (31)

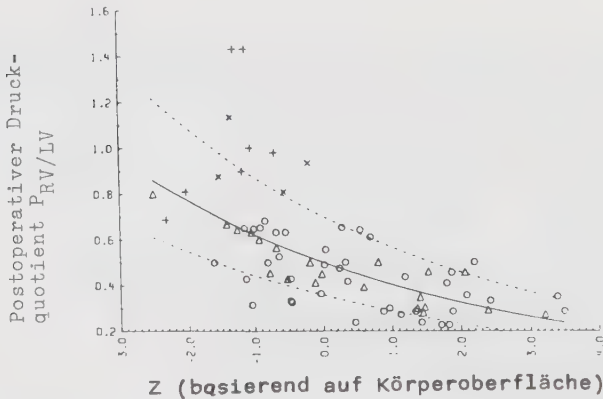


Abb.23

Beziehung zwischen der Größe der engsten Stelle des PAOT - ausgedrückt als Z - Wert - zu postoperativen Druckquotienten P_{RV/LV} im Operationssaal vor Verschuß der Thorakotomie (31)

Praktisch bedeutet dies :

Der direkte postoperativ zu erwartende Druckquotient, der ja eine gewisse prognostische Aussage erlaubt (s.u.), den man mit einem Patch über der Pulmonalklappe oder einem Conduit erhält, ist abhängig vom Durchmesser der rechten und linken Pulmonalarterie und kann vorausberechnet werden. Falls kein Patch zur Anwendung kommen soll - Abschätzen des pulmonalen Gefäßbettes, dann Anwendung der entsprechenden Formeln bzw. (2) und Abb. 21, dann (5) .

Falls die vor der Operation geschätzten Werte für $P_{RV/LV} > 0,85$ liegen, ob nun eine plastische Ausflußbahnerweiterung vorgesehen war oder nicht, sollte palliativ voroperiert werden und keine primäre Korrektur angestrebt werden (114), besonders dann, wenn die Körperoberfläche $< 0,35 \text{ m}^2$ (115), um einen Patch mit höherem Risiko in diesem Alter zu verhindern (114).

Intraoperativ läßt sich durch Durchmesserbestimmung des engsten Punktes der Ausflußbahn nach Korrektur - Op. der postoperativ zu erwartende Druckquotient auf folgende Weisen bestimmen :

Einsetzen des gemessenen Wertes in (2) und daraus Bestimmung des Drucks mit Hilfe von (5).

Eine andere Methode ist die Anwendung folgender Zusammenhänge :

$$\begin{aligned} \text{Mittlerer normaler Umfang (MNU)} &= 3,5869 \times \\ &\times \log_{10} (\text{BSA m}^2 \times 10^4) - 9,5431 \\ \text{bei einer Standartabweichung von } &0,3624 . \end{aligned}$$

$$Z = \frac{\frac{\text{Durchmesser(mm) d.RVOT}}{10} \times \pi - \text{MNU}}{\text{Standartabweichung d.norm.Umf. (=0,3624)}}$$

$$\ln (P_{RV/LV}) = - 0,6903 - 0,2160 \times Z (\text{BSA})$$

Damit ist der Druckquotient intraoperativ vorausberechenbar : $P_{RV/LV} > 0,85$ führt zur Indikation der plastischen Ausflußbahnerweiterung mit einem Patch, da der spät postoperative Druckquotient $\leq 0,75$ sein sollte, Tatsächlich nach Entfernung der Herz - Lungen - Maschine (HZLM) ermittelte Werte von $\leq 0,95$ werden bei guter haemodynamischer Situation und Druckwerten im rechten Vorhof kleiner als im linken Vorhof geduldet, da $P_{RV/LV}$ bevor der Thorax verschlossen ist, nach Stunden bzw. Monaten etwa 10 % unterhalb des intraoperativ gemessenen Wertes zu liegen kommt und damit bei 0,85.

Berechnungen über den minimal akzeptab-len Durchmesser des RVOT bei Totalkorrektur werden in mehreren Zentren (114,147) an- gestellt und versuchen, dem Chirurgen einen weiteren Parameter über die Notwendigkeit der plastischen Erweiterung des RVOT in die Hand zu geben, bzw. auszusagen, ob gemessene Werte aus- reichend sind für günstige Langzeitergebnisse und zu keiner weiteren RVOT - Erweiterung Anlaß besteht.

Nomogramme wurden erstellt anhand von Nachuntersuchungen, die unter Berücksichtigung der Körperoberfläche und des kurz vor Verschluß des Thorax (114) - beim schlagenden Herzen - gemessenen Durchmessers Prognosen über das zu erwartende Druckverhältnis zwischen RV und LV geben, falls kein Patch in der RVOT benötigt wurde und die PA keine pathologischen Veränderungen zeigten (Abb.24 und 25).

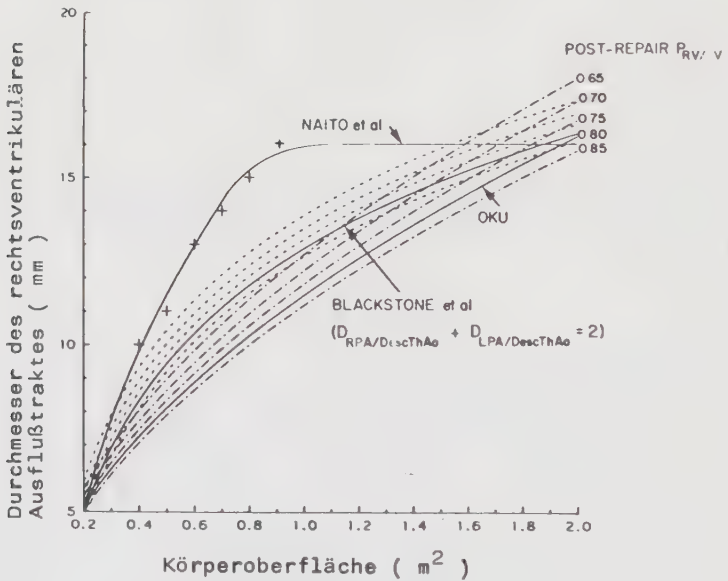


Abb.24

Beziehung der Körperoberfläche und des postoperativen Durchmessers des RVOT (ohne Erweiterung mit Patch !) zum postoperativen Druckquotienten $P_{RV/LV}$ bei verschiedenen Autoren

..... = vorausberechnete Werte für den Druckquotienten $P_{RV/LV}$, falls keine pathologischen Veränderungen in den PA -en vorlagen, d.h. falls der Durchmesserquotient der rechten PA durch die Aorta thorac. und der der linken PA durch die Aorta thorac. als Summe 2 ergeben.(im Op. vor Verschluß der Thorakotomie) (114)

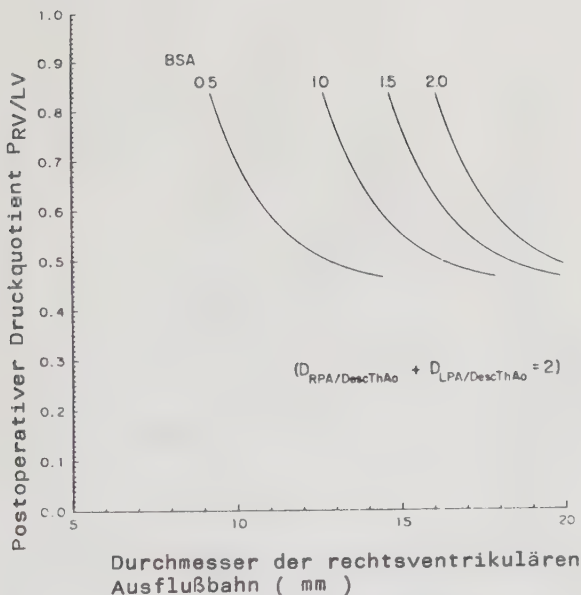


Abb.25 a
Beziehung des postoperativen Druckquotienten $P_{RV/LV}$ auf verschiedene Durchmesser der rechtsventrikulären Ausflußbahn bei verschiedenen Werten für die Körperoberfläche (BSA), keine pathologischen Veränderungen der Pulmonalarterie vorausgesetzt (114)

Liegen pathologische Veränderungen in den PA -en vor, ist damit die Summe der Durchmesserquotienten von beiden Pulmonalarterien zur Aorta thoracica kleiner als 2, muß hier beispielsweise bei einer Körperoberfläche von $0,5 \text{ m}^2$ mit wesentlich höherem Druckverhältnis der beiden Ventrikel gerechnet werden (Abb. 25 nächste Seite oben).

Einem Autor der Abb.24 genügt bei einer Körperoberfläche von $\geq 0,9 \text{ m}^2$ generell ein Durchmesser des RVOT von 16 mm, dann also keine weitere Ausflußbahnkorrektur (147) .

Zur mathematischen Herleitung der einzelnen Formeln und deren graphische Darstellung, desweiteren zur Ermittlungstechnik der benötigten Parameter verweise ich auf die Quellen 30, 31,114 und 147. Darauf näher einzugehen sprengt den Rahmen dieser Arbeit; diese prognostischen Möglichkeiten sollten hier nur gestrichen werden und auf die Problematik - wie weit und ob überhaupt eine Ausflußbahnplastik nötig ist - hingewiesen werden, bevor die chirurgischen Vorgehensweisen angesprochen werden.

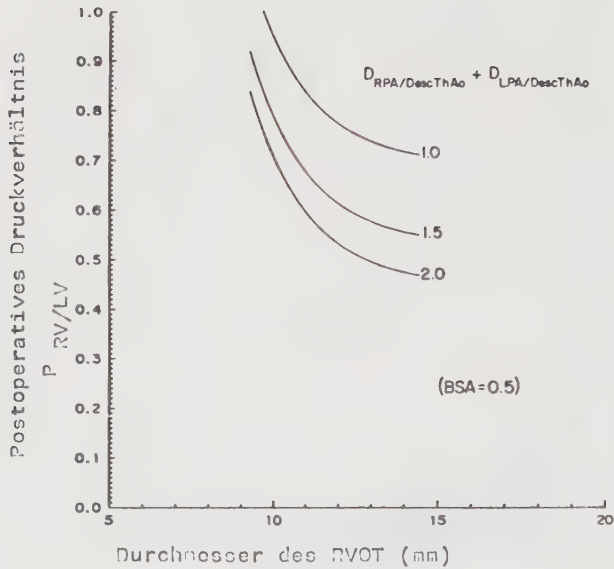


Abb.25b
Beziehungen bei einer Körperoberfläche von $0,5 \text{ m}^2$ für verschiedene Durchmesser der RVOT bzw. der PA-en. Die durchgezogenen Linien representieren das Verhältnis R-PA + L-PA bezogen auf die Aorta thoracica. Auffallend ist der Einfluß der Größe der R-PA und L-PA auf den postoperativen Druckquotienten $P_{RV/LV}$.

Chirurgische Korrektur

Da die Fallot'sche Tetralogie keine statisch einmal erworbene Mißbildung darstellt, sondern eine dynamisch progredient sich entwickelnde Krankheit mit Rarefizierung des Lungengefäßsystems und zunehmender Herzinsuffizienz bei sich verschlimmernder Polyglobulie mit all deren Komplikationen ist, muß sie, weil möglich, operativ angegangen werden, um so früh wie möglich den 'circulus vitiosus'(s.o.) - wenn nicht aufzuhalten - so doch zumindest zu unterbrechen. Noch ist die routinemäßige primäre Totalkorrektur bei jedem akut hypoxämischen kranken Kind bei der Tetrade nicht möglich. Hier ist der Raum für die palliativen Operationstechniken; diese sollten durchgeführt werden, noch bevor das Kind die Zeichen der Krankheit zeigt.

Alle palliativen Maßnahmen müssen durch Korrigieren der Haemodynamik eine Vermehrung der Lungendurchblutung zum Ziel haben. Dabei gibt es grundsätzlich drei verschiedene Möglichkeiten, dies zu erreichen :

1. arterielle systemisch - pulmonale Shunts,
2. intracardiale Maßnahmen zur Verbesserung des pulmonalen Blutflusses,
3. venös systemisch - pulmonale Shunts.

Aus dieser Grundüberlegung heraus haben sich verschiedene operative Vorgehensweisen entwickelt, auf die spezifisch es später einzugehen gilt. Zur Frage der Indikation der Palliativoperationen - anstatt einer sofortigen primären Korrektur - gehen in der Literatur die Ansichten weit auseinander (s.u.).

Eine nicht invasive Methode bei Erkennen des Krankheitsbildes innerhalb der ersten Lebensstage stellt sicherlich die Infusion von Prostaglandin E (56) bzw. Propranolol (19) dar, die über ein Offenhalten bzw. Wiedereröffnen des ductus arteriosus Botalli zur Perfusionssteigerung des Lungengefäßsystems beiträgt. Der ductus Botalli wird mit Hilfe von Prostaglandin E innerhalb der ersten Lebenswoche dilatiert, was aber beim Kind älter als 10 Tage nicht mehr gelingt (56). Bei weit über die Hälfte der Fälle konnten durch Propranolol hypoxischen Anfällen vorgebeugt werden, wobei bei höherer Dosierung die Wirkung gesteigert werden konnte. Propranolol - falls effektiv - hilft, chirurgische Maßnahmen um durchschnittlich 13 Monate (!) zu verschieben und hat keinen Einfluß auf die Letalität bei intracardialer Korrektur; es wird beim Anfall und zur Prophylaxe beim Kind kleiner 18 Monate sehr empfohlen (63).

Sehen ein Teil der Autoren in der Literatur hypoplastische periphere bzw. rechte und linke PA-en als einzige Indikation zur palliativen operativen Versorgung innerhalb der ersten 24 Lebensmonate (49), um das pulmonale Gefäßbett zu erhalten oder zu erweitern durch Vergrößerung des intramuralen Druckes, nennen andere eine ganze Palette von Indikationen :

- Körperoberfläche $< 0,35 \text{ m}^2$ bei Unumgänglichkeit der plastischen RVOT - Erweiterung (115),
- ausgeprägte Cyanose $> 60 \%$ oder nach Auftreten des ersten hypoxämischen Anfalls im ersten 1/2 Lebensjahr (115),
- bis zum ersten Lebensjahr bei gleicher Symptomatik (s.o.), falls Körperoberfläche $< 0,48 \text{ m}^2$, falls Hypoplasie des Infundibulums, des Klappenrings und der PA (115) bei einem Verhältnis von PA : Aorta ascendens $< 0,3$ vorliegt (183),
- Schweregrad der Hypoxämie, Cyanose, Polyglobulie (176) mit rezidivierenden Episoden, $P_{\text{art}} \text{O}_2 < 60 \%$ in Ruhe; $\text{Hb} > 20 \%$: bei primärer Korrektur Gefahr der Sludgebildung intraoperativ in der Endstrombahn (87),
- progrediente Belastungsinsuffizienz,
- PA - enddurchmesser : Aortendurchmesser = 1:6 (125),
- Alter kleiner sechs Monate bis fünf Jahre, kleiner einem Jahr (53, 83),
- Gewicht kleiner 12 - 15 kg,
- ungünstige anatomische Verhältnisse, zusätzliche Mißbildungen und ungünstige klinische Voraussetzungen (196),
- Training des unterentwickelten LV,
- Zurückbleiben der physischen und psychischen Entwicklung .

Neben der Vermehrung der Lungendurchblutung durch palliative Maßnahmen ist ein weiteres Hauptziel, die Kinder in ein für die Totalkorrektur 'günstigeres' Alter zu retten mit besser ersprechenden anatomisch-physiologischen Verhältnissen zu einem Zeitpunkt der sekundären Totalkorrektur.

Operation nach Blalock - Taussig

Diese Operationsweise ist indiziert als auf eine Totalkorrektur vorbereitende bei Kindern größer 1 Jahr, die zum Zeitpunkt der Diagnose einer primären Korrektur nicht zugeführt werden können; sie sollte durchgeführt werden, bevor Cyanose, Polyglobulie und Schwäche auftreten (118).

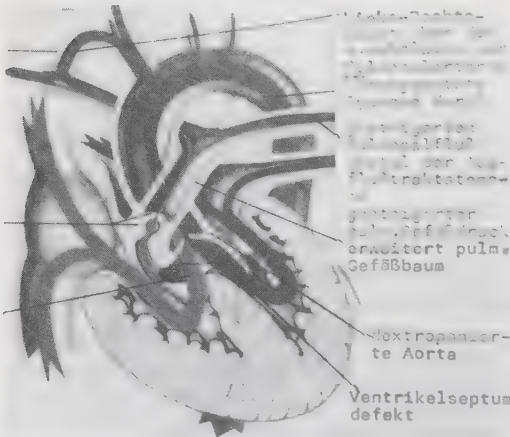
Die operative Verbindung des Systemkreislaufs mit dem pulmonalen Gefäßsystem zur Perfusionssteigerung der Lunge mit Hilfe

einer Anastomose zwischen der A. subclavia und der PA bzw. eines Astes dieser wurde erstmals 1944 erfolgreich von Blalock und Taussig (s.o.) durchgeführt und beschrieben 1945 "The surgical treatment of malformation of the heart in which there is pulmonary stenoses or pulmonary atresia"(J.A.M.A.128:189,1945). Dafür herangezogen wird in einer generellen Regel bei links descendierender Aorta die re.A.subclavia aus der A.anonyma und umgekehrt. Diese wird mit der gleichseitigen PA heute end- zu seit vereinigt, nachdem der Weg der End - zu End - Anastomose heute verlassen ist (Schonung der A.subclavia nach anderer Operationstechnik n.Klinner modifiziert Dittrich s.U.). Durch diese Technik wird ein Abknicken der A.subclavia am Ursprung verhindert; sie soll in glattem Bogen an die A.pulmonalis dextra sive sinistra herangeführt werden. Der Zugang zum Situs wird durch eine posterolaterale Thorakotomie in Höhe des III. Rippenbettes bzw. IV. ICR erreicht; die R-PA unter der vena cava superior präpariert und dargestellt, während die Lunge beiderseits gedrängt wird. Die PA wird am Abgang von der Bifurcation mit einem Bändchen umzügelt, ebenso deren distale Hauptäste. Daraufhin wird der truncus brachiocephalicus aufgesucht, mobilisiert, und um zusätzlich Raum zu gewinnen und Spannung zu verhindern, die A.carotis communis mobilisiert. Die A. subclavia wird unter dem N.laryngeus recurrens präpariert und dargestellt und bis zu deren ersten Abgang mobilisiert, hier zwischen zwei Gefäßklemmen gefaßt und durchtrennt; ihr distaler Anteil wird umstochen, die A.vertеbralis ligiert. Jetzt werden die Äste der A.pulmonalis gedrosselt und diese selbst am Abgang von der Bifurcation mit einer weichen Gefäßklemme abgeklemmt, längs (selten quer) incidiert. Dieser Schnitt sollte etwas länger geführt werden, wie es dem Lumen der A.subclavia entspricht, da diese leicht an einer Stelle eingekerbt wird, um einer Anastomosenstenose vorzubeugen(Abb.26). Beim Kleinstkind wird die Anastomose mit Einknopfnähten versorgt, um ein Mitwachsen zu gewährleisten; beim älteren mittels fortlaufender Nahttechnik mit doppelt armiertem Faden bzw.fortlaufender Naht für die posterioren und Einzelnähte für die anterioren Abschnitte (sh. Abb.26) mit 5-0 bis 7-0 Prolene. Jetzt werden zuerst die peripheren PA - Äste, dann die A.pulmonalis dextra freigegeben; falls die Anastomose dicht bleibt, wird die Gefäßklemme der A.subclavia gelöst und die Lunge gebläht. Ein systolisch - diastolisches Schwirren, tastbar im Bereich der Anastomose und



Abb.26
Technik des Blalock - Taussig Kurzschlusses
zwischen der A. subclavia dextra und der rechten
Pulmonalarterie (44)

der Lungenarterie, beweist das Funktionieren des Shunts
ebenso wie die Änderung der Hautfarbe und der Anstieg
der arteriellen Sauerstoffsättigung (Abb.27).



Allgemein bevorzugt wird in
der Literatur die rechtssei-
tige Anastomose wegen der
herabgesetzten Gefahr des
Abknickens der A.subclavia.
Die A.anonyma darf wegen der
zu erwartenden centralen
Störungen als Shunt nicht
verwendet werden. Das
Shuntvolumen beträgt imMittel
ca.560 ml/m² Körperoberfl.
(256-1480 ml/m²), d.h.
25-50 % des Herzminuten -
volumens. Damit ist eine
ausreichende Versorgung der
Lunge gewährleistet(126,118)

Abb.27
Als Beispiel der Änderung der haemodynamischen Situation
nach Shunt- Operation hier: Zustand nach Blalock - Taussig
Anastomose rechts (111)

Operation nach Waterston

Die intrapericardiale Anastomose zwischen der Aorta ascendens und der R-PA wurde erstmals von D.J. Waterston im Jahre 1962 beschrieben: "Léčení Fallotovy tetralogie u dětí? do jednoho roku věku" (Rozhl. Chir. 41:181, 1962), und von Edwards und Cooley 1966 im englischen Schrifttum veröffentlicht. Damit ist die Zielgruppe, in erster Linie Kleinkinder kleiner 1 Jahr, genau benannt (172). Die Waterston - Anastomose ist heute indiziert bei symptomatisch schwer cyanotischen Neugeborenen mit metabolisch acidotisch entgleister Stoffwechsellage, die wegen extremer Hypoplasie der Lungenstrombahn und des LV - bei Gewicht kleiner 8 Kilogramm (53) - eher für eine palliativ als für eine primäre Totalkorrektur infrage kommen und bei denen keine Blalock-Taussig Anastomose (z.B. wegen zu kleiner A. subclavia) vorgenommen werden kann (118), bzw. eine solche verschlossen ist; sie hat damit eine relative Indikation, wie auch die Pott-Anastomose (s.u.) (49). Sie wird dann meist als Not - Operation durchgeführt, um ein artefiziell großes Kurzschlußvolumen zu erreichen.

Der Operation und der vorangehenden Herzkatheteruntersuchung geht eine peinlich genaue Einstellung des Säure-Basen-Haushaltes voraus, der auch intraoperativ durch mehrfache Blutgasanalyse ausgeglichen werden muß. Die Körpertemperatur wird mittels Heizkissen auf 34°C gehalten - mäßige Hypothermie (197). Der Zugang ist ursprünglich von Waterston als rechts laterale Thorakotomie im IV ICR beschrieben, von Cooley modifiziert zur streng anterolateralen Thorakotomie im III. ICR (Derra). Die Pericarderöffnung posterior der v.c.s. erlaubt einen leichteren Zugang zur posterioren Wand der Aorta ascendens (197) mit weniger Manipulation intrapericardial als der anteriore Zugang; Ligatur und Durchtrennung der V. azygos, Umschlingen der peripheren PA-enäste. Jetzt werden exakt gegenüberliegende Stellen der Aorta von posterior und der anterioren PA-enwand aufgesucht und markiert. Die Aorta wird im posterioren Abschnitt längs, die PA quer mit einer Satinsky-Klemme gefaßt, nachdem beide Gefäße sauber prae- und postpariert sind (125). Nun erfolgt die Incisur längs in die Aortenwand und quer in die PA (Abb. 28 a-c). Die Angaben über die Größe, die nachher ja die Kurzschlußgröße sein wird, schwanken: Steward 2,5 - 3 mm; Klinner 4 - 4,5 mm; Archiniegas 3 mm beim Säugling und 4 mm beim etwas älteren Kind. Die Anastomose wird mit 6-0 Prolene in fortlaufender Nahttechnik versorgt, um ein

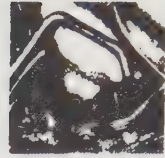


Abb.28 Technik der Waterston - Anastomose

a. Setzen der Klemme und Eröffnen der Aorta längs, der PA quer

b. fortlaufende Nahttechnik

c.
(125)

Mitwachsen der Anastomose zu verhindern. Der Kurzschluß soll soweit posterior wie möglich an der Aorta angelegt werden, um ein Abknicken der R-PA zu verhindern. Der Erfolg ist nicht unmittelbar intra- bzw. postoperativ feststellbar am 'thrill' in der PA; erst u.U. 2 - 3 Tage später stellen sich systolisch - diastolisches Schwirren ein. Der Erfolg der Normalisierung des Säure-Basen-Zustands ist prompt (Abb.29). In der unmittelbaren postoperativen Phase müssen Wert gelegt werden auf:

- cave Hypothermie (Infrarotlampen),
- Säure-Basen-Haushalt,
- kontrollierte Beatmung mit pos.endexp.Druck,
- Extubation, wenn kein Trachealsekret mehr absaugbar
- spez.geschultes Pflegepersonal mit spez.Kenntnissen in der postop.Säuglings - pflege.

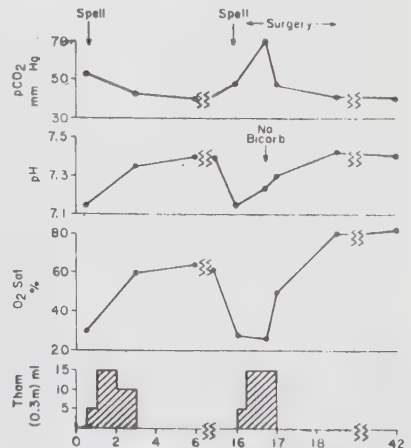


Abb. 29

10 Wo.altes Kind mit cyanot. Anfall (O_2 Sätt.:30%, pH:7,15 PCO_2 :53 mmHg) kommt zur Aufnahme; Infusion v. TRIS-Puffer ließ Werte normalisieren; n. 16 Std. erneuter Anfall; TRIS+ sofortige Not-Operation zeigten deutliche Besserung des Säure-Basen-Haushaltes (105) Spell=Anfall; surgery=OP.

Stunden nach Aufnahme
(surgery = Operations-
dauer)

Operation nach Brock

Die transventrikuläre Valvulotomie wurde erstmals von R.C.Brock 1948 erfolgreich durchgeführt und veröffentlicht : "Pulmonary Valvotomy for the Relief of Congenital Pulmonary Stenosis" (Br.Med.J. 1:1121,1948), ebenso von Sellors in der gleichen Zeit. - Die ersten erfolglosen Versuche unternahm 1913 Doyen. - Sein Anwendungsgebiet findet dieses Operationsverfahren bei Säuglingen und Kleinkindern (57,125), bei denen die anatomischen Voraussetzungen für eine direkte offene PS - Beseitigung z.B. wegen hypoplastischer bzw. Fehlen einer Lungenschlagader nicht gegeben sind, die eine hochgradige valvuläre Stenose mit unterentwickeltem pulmonalen Gefäßbett (125) haben und an cardialer Dekompensation und Hypoxie leiden. Lord Brock empfiehlt als Zugang die linksseitige anterolaterale Thorakotomie im Bett der IV. Rippe. Die Lunge wird abgedrängt, das Pericard längs gespalten (cave: N. phrenicus) und mit Haltefäden fixiert, um so die RVOT gut darstellen zu können. Im Bereich eines mit tiefer U - Naht fixierten Teflon-Flickens im möglichst coronargefäßfreien Bezirk der rechtsventrikulären Vorderwand wird durch eine Stichincision im Verlauf der Herzmuskelfasern die Brock'sche Sonde durch die Pulmonalklappen - region vorgeschoben (cave via falsa in Aorta bzw. Perforation des subvalvulären Myocards), die Pulmonalklappe durch Hegar - Stifte so lange bougiert, bis die Weite des geschlossenen Dilatators erreicht ist. Der Dilatator wird nun allmählich auf die volle Weite eingestellt, wobei die Klappen meist entlang der verlöteten Kommissuren auseinandersprengen. Das Gerät wird zurückgezogen, die Incision durch Knoten der U - Naht versorgt und ggf.übernäht. Die erfolgte Sprengung manifestiert sich im verstärkten Schwirren in der PA und läßt sich durch Druckmessung objektivieren (125).

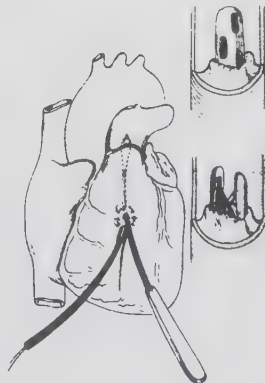


Abb.30
Brock'sche Sprengung
(162)

Klinner (125) empfiehlt anstatt der Brock'schen Sonde einen modifizierten Tubbs-Dilatator, der den kindlichen Verhältnissen besser gerecht werden soll (Abb.31)

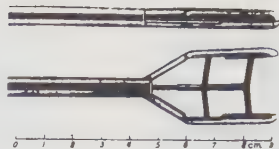


Abb.31
Tubbs - Dilatator (125)

Operation nach Pott

Die extrapericardiale Seit - zu Seit - Anastomose zwischen der Aorta descendens und einer Lungenarterie wurde erstmals von W.J. Pott, S. Smith und S. Gibson 1946 durchgeführt und veröffentlicht : "Anastomosis of the Aorta to a pulmonary artery" (J.A.M.A. 132:627,1946). Die Anastomose ist als Alternative zur Balock-Taussig Anastomose für das Neugeborene und den kleinen Säugling gedacht, die wegen der Kleinheit der Verhältnisse bzw. einer zu kurzen zu anastomosierenden A. subclavia dieser nicht zugeführt werden konnten.

Heute findet sich in der neueren Fachliteratur keine Veröffentlichung und Beschreibung über das Anlegen der Pott - Anastomose, nur über deren Verschluß zum Zeitpunkt der sekundären Totalkorrektur; auch in den speziellen einschlägigen Operationsanleitungen gilt die Pott - Anastomose wegen der vielen Komplikationen, die diese Technik sowohl nach Anlegen wie zum Zeitpunkt der Niederbringung (s.u.) mit sich bringt, als veraltet und wird nicht mehr empfohlen. Deshalb sei diese Methode auch hier nur der Vollständigkeit halber genannt.

Operation nach Glenn

Die Anastomose zwischen der vena cava superior und der R-PA (Cavopulmonale Anastomose) wurde 1958 von W.W.L.Glenn beschrieben und durchgeführt : "Circulatory bypass of the right side of the Heart : shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery : Report of clinical application " (N.Engl.J.Med. 259:117). Erstmals wurde diese Art der Anastomose von Carlon u.a. 1951 veröffentlicht, ist jedoch schon seit 1954 als Glenn'sche OP. bekannt. Sie ist indiziert in der palliativen Behandlung unkorrigierbarer cyanotischer Herzfehler mit Pulmonalstenose oder - atresie. Als Ziel dieser Anastomose sei kurz umrissen: 30-40 % des totalen systemisch venösen Blutes fließt durch den Shunt in die rechte Lunge; es kommt zu

einem besseren Mischungsverhältnis im LV; der RV wird von Pumparbeit entlastet. Diese Anastomose wurde 'früher' häufiger, heute nur noch in ausgesprochenen Einzelfällen bei Pulmonalatresie in Verbindung mit der Fallot'schen Tetralogie angelegt. Das rechte Herz wird bei dieser Operation kurzgeschlossen - umgangen; die vena cava superior am rechten Vorhof ligiert und mit der R-PA end- zu/seit- vereinigt. Pulmonale Hypertonie gilt als Kontraindikation; eine persistierende vena cava superior sinistra muß unterbunden werden; abnorm venöse Kollaterale zwischen oberer und unterer Hohlvene sowie ein Vorhof - septumdefekt, der einen ungehinderten Ausfluß aus der unteren Hohlvene in den LV gewährleistet, muß ausgeschlossen werden wegen der Rückwirkungen auf die pulmonalen Druckverhältnisse. Das operative Vorgehen im einzelnen wird hier nicht dargestellt, da diese Methode durch die Möglichkeiten der plastischen operativen Wiederherstellung des RVOT und der PA heute an Bedeutung verloren hat.

Operation nach Senning

Diese Operation sieht ein intrapericardiales anteriores Aortopulmonales Fenster zwischen Aorta ascendens und dem Hauptstamm der A.pulmonalis vor. Die Operationsmethode wurde 1960 von Senning beschrieben in : "Die chirurgische Behandlung der Fallot'schen Tetralogie" (186). Eine besondere Indikation hat diese Vorgehensweise bei Hypoplasie des Stammes der PA. Als Zugang wird die linksseitige vordere Thorakotomie im IV.ICR gewählt; nach Eröffnen des Pericards werden die Gefäße frei - präpariert, mit der Pott'schen Klemme beide Gefäße gefaßt und dann wie bei der Pott'schen Op.verfahren. Kirklin hat diese Operation modifiziert (Abb.s.u.) unter Einarbeiten eines Interponates zwischen Aorta ascendens und Pulmonalarterienhauptstamm. Der Vorteil bei Anlage eines anterioren Fensters liegt darin, daß es leichter freizupräparieren ist; bei Totalkorrektur läßt sich der Kurzschluß leichter niederbringen als die Pott'sche Anastomose. Schwarz (184) empfiehlt als Zugang die Längsspaltung des Sternums, wodurch keine Pleurahöhlen eröffnet werden. Eventuelle intrapericardiale Verklebungen sind jedoch zu bedauern. Ein weiterer entscheidender Vorteil liegt in der Möglichkeit der symmetrischen Ausbildung der Pulmonalgefäße, wodurch z.B. ein 'knicking'(s.u.), wie bei Waterston - Anastomose verhindert wird. Zu den Rückwirkungen auf die Entwicklung des Pulmonalklap-

penringes siehe später. Leider findet sich in der Literatur kaum noch ein Hinweis auf dieses Operationsverfahren.

Eine grundlegende Änderung in der Indikationsstellung haben die palliativen Operationsverfahren mit der heute ihnen zukommenden Rolle als fast immer auf eine anatomisch - physiologische Korrektur vorbereitende Operation erfahren. Wurden 1955 noch die laterolateralen Anastomosen nach Pott bei allen Kranken im Alter von 12 - 24 Jahren, bei größer als 16 Jährigen die Blalock Taussig Anastomose prinzipiell empfohlen (58) - zu einem Zeitpunkt vor der offenen Herzchirurgie - sieht man heute diese Operationen als über die Zeit rettende Eingriffe an. Aus dieser Sicht muß man auch die früher angewandten Techniken betrachten, die vor dieser Zeit als einzig lebensrettende oder-erhaltende Operationen infolge kamen. Noch bis in die Mitte der 60- er Jahre gingen die Meinungen in den einzelnen Kliniken auseinander ob ein Kind mit gut funktionierendem Shunt unbedingt einer sekundären Korrektur zugeführt werden muß.

Die Maßnahmen der palliativen Versorgung in den oben ganz genau umrissenen Indikationen helfen Gewicht und lineares Wachstum (Größe), in denen die Fallot' Kinder ab 6. Monat der gesunden Population nachstehen, ansteigen lassen (4). Haematokrit, Hb, $P_{art}O_2$ und pH nähern sich Normalwerten (167); damit einher nehmen die äußeren Symptome wie Cyanose, Hockerstellung und Dyspnoe (174), ebenso Trommelschlegelfinger (28) ab; röntgenologisch ist eine Zunahme der Herzgröße (Herz-Thorax-Index) (171) - bei der Blalock - Taussig Anastomose nicht signifikant (105) - und eine vermehrte Lungengefäßzeichnung (4, 44, 101) beschrieben. Auch im EKG 1 - 6 Jahre postoperativ finden sich spezifische Veränderungen (5). Besonders nach der Operation nach Brock sieht man eine Amplitudenzunahme des $P_{re\ praecordial}$, nach Blalock - Taussig Op. und Pott - Op. ein etwas verlängertes flaches P; QRS - Abweichungen nach links, was besonders auf linksventrikuläre Hypertrophie hinweist, erkennbar nach Blalock-Taussig Op., deutlicher nach Pott - Op., weniger nach Brock'scher Sprengung, wobei es nach Operation nach Blalock - Taussig langsam zunehmend zur beiderseitigen Hypertrophie kommt. Die rechtsventrikuläre Hypertrophie kommt durch die haemodynamisch unveränderten Verhältnisse des RV zustande, kann andauern oder sich verschlechtern. Die linksventrikuläre Hypertrophie deutet auf ein großes Kurzschlußvolumen mit starker

Lungenperfusion hin. Keine Schlüsse können aus der Repolarisationsphase gezogen werden (5).

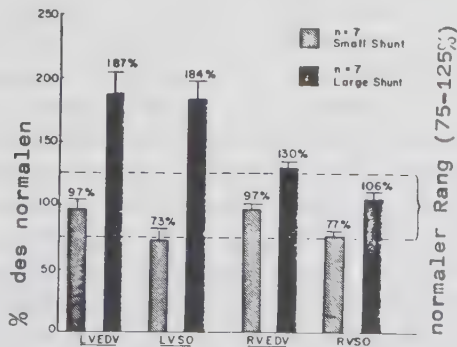
Weitere objektiv meßbare Kriterien für das Gelingen eines Kurzschlusses sind (75):

LVEDV	: praeoperativ niedriger als normal bei cyan. Kindern $\geq$ 2 Jahre steigt an(pulm.Blutfl.)
LVSystem.Index	: praeoperativ bei allen niedriger als norm., steigt z.T. über normal an,
LVEF	: bleibt kleiner normal -eingeschränkte ventrikuläre Funktion (?),
LV-Masse	: steigt nach effektivem Shunt - Steigerung des pulmonalen Blutflusses,
LVorh.max.V.	: signifikanter Anstieg bis größer als normal (101),
RVEDV	: steigt signifikant bis auf Normalwerte, bei großem Shunt übernormal,
RVSystem.Auswurf	: bleibt mäßig herabgesetzt, steigt aber etwas an,
RVEF	: bleibt kleiner als normal,
RVEDV/LVEDV	: kleiner als normal bei großem Shuntvolumen,
RVSO/LVSO	+/- als normal bei kleinem Shuntvolumen,
RVEDV + LVEDV	: sind bei großem Shunt größer als bei
RVSO + LVSO	kleinem Shunt (Abb.32).

Die Größe des Shunts ist meßbar bzw. feststellbar an folgenden Kriterien:

- klinischer Allgemeinzustand,
- Rö.- Aufnahme,
- HKT ,
- P_{artO_2} ,
- LVEDV + LVSO (75).

Abb.32
LVEDV, LVSO, RVEDV,
RVSO nach Shunt-op.
Pat.mit kleinem Shunt
zeigten klinisch und
durch Katheterunters.
kleinen Shunt (75)
small = klein
large = groß



Die palliativen Operationen nach Blalock - Taussig und Waterston werden als das linke Herz auf die Volumenbelastung bei Total - korrektur vorbereitende Operationen gerechtfertigt (101, 167). Allgemein darf man sagen, daß das Zeitintervall zwischen der Palliativoperation und der Totalkorrektur zwischen zwei, im Höchstfall vier Jahren betragen soll (88); falls dies beachtet wird, können die Spätkomplikationen der palliativen Maßnahmen vermieden, bzw. in Grenzen gehalten werden.

Im Folgenden soll schwerpunktmäßig die in der Literatur genannte Morbidität und Letalität der Anastomosen nach Blalock - Taussig, Waterston und Pott und die der Brockschen Vorgehensweise herausgestellt werden. Anschließend werden einzelne, in der Literatur beschriebene - 'alternative' - Palliativ - Verfahren vorgestellt.

Grundsätzlich sollte den jetzt folgenden Überlegungen über die postoperativen Komplikationen eine vorangestellt werden, die jede Operation bei cyanotischen Patienten betrifft : die enorm hohe Blutungsbereitschaft. Das Gerinnungspotential bei cyanotischen Patienten ist unabhängig vom Alter mit steigendem HKT abnehmend. Dieser Mechanismus wird als reversibler Kompensationsmechanismus bei Polyglobulie aufgefaßt (181), ebenso und aus gleichem Grund ist die Aggregationsbereitschaft der Thrombocyten herabgesetzt (182). Peinlich genaue Blutstillung wird zu einem unmittelbar vitalem Problem (50) und führt, falls nicht beachtet, häufig zu Reoperationen.

Allen drei zuerst genannten Operationsverfahren gemeinsam ist die Gefahr der pulmonalen Hypertonie mit folgender pulmonaler irreversibler Gefäßveränderung (s.o.), wenn das Shuntvolumen zu groß (Waterston größer 4 - 5 mm (185)) wird (4, 105, 128, 171, 174, 185, 203), was aber nach der Operation nach Blalock-Taussig (kleiner 4 % (174)) eine seltene Komplikation darstellt (139) - manche Autoren sehen in der A.subclavia die ideale Shuntgröße (im Mittel ab 2,5 mm Durchmesser (56)) (44) - nach der Pott - Operation jedoch besonders häufig, bis zu 15 - 20 % beobachtet wurde (174, 179) und somit zur Inoperabilität führen kann. Es kann zum Lungenödem kommen (4, 105, 203) durch Linksherzinsuffizienz bzw. Hyperperfusion der Lunge (128); diese Komplikation ist besonders nach der Operation nach Waterston und Pott zu erwarten.

Beim unzureichenden Kurzschlußvolumen werden die Symptome der Tetrade nicht gänzlich beseitigt (105, 203), klinisch bleibt eine leichte Cyanose und Belastungsinsuffizienz. Diese

Situation kann hochdramatisch werden bei zunehmender oder plötzlicher Verlegung des Kurzschlusses durch thrombotisches Material (4,56,128,203); 3 - 10 Jahre nach Blalock-Taussig Operation kehren die Symptome der Tetrade wieder zurück (118).

Bei der Blalock-Taussig Anastomose werden als seltene Komplikationen bei schlechter Kollateralversorgung zum Arm ischämische Reaktionen (105,118,184) wie Zurückbleiben des Armes im Wachstum (8,114), Paresen, Finger-, Haut - bzw. Muskelnekrosen (97,174) beobachtet, darüberhinaus als direkte postoperative Komplikation ein Chylothorax (8) - und, falls die A. vertebralis nicht unterbunden wurde, wird das Subclavian - Steal - Syndrom beschrieben (53,118,174). Es kann zur weiten Hypertrophie der CS und des septalen und parietalen Bandes kommen mit Folge der Atresie im Bereich des Infundibulums und des Pulmonalklappenringes (118). Röntgenologisch lassen sich Rippenusuren nachweisen. 60 % des Blutvolumens durch den Shunt gehen auf die Seite der Anastomose, 40 % auf die Gegenseite (118). Durchschnittlich 28,8 Monate postoperativ wurde keine Herzinsuffizienz festgestellt (44). Durch Anwendung mikrochirurgischer Methoden bei Kindern kleiner 3 Monaten kann diese Methode nun auch in diesem Alter mit sehr gutem Erfolg angewandt werden (139,192). Die Letalität konnte in manchen Zentren auf '0' gesenkt werden (6,44, 118,139), die Frühletalität bei Neugeborenen ist jedoch viermal höher wie bei Säuglingen zwischen 1 Woche und 2 Jahren (56); die Shuntniederbringung wird in der gesamten Literatur als komplikationslos beschrieben und hat keinen Einfluß auf die Letalität (43,49, 118,203); die Blalock-Taussig Anastomose bietet die wenigsten zwischenzeitlichen Komplikationen (77).

Bei der Waterston - Anastomose sind - besonders bei Patienten kleiner 1 Jahr (4) - Verengerungen der proximalen Abschnitte der R-PA ("knicking") (203), bei anderen als zunehmendes Abknicken der R-PA beim Wachstum des Kindes mit Kontinuitätsunterbrechung der R-PA mit der L-PA und Hypoplasie der L-PA und daraus resultierender disproportionierter Lungendurchblutung (distale R-PA >> proximale R-PA > L-PA) beschrieben, was zum Lungenödem rechts führen kann (118,164,184). 50 % entwickelten eine Stenose der R-PA (2), besonders Kinder kleiner 6 Monate. Cardiomegalie (118), linksventrikuläre Hypertrophie durch pulmonale Übercirculation und Postpericardiotomie-Syndrom werden vereinzelt beschrieben (128,203), noch seltener zentrale

Thrombosen (8,184). Die Gefahr der Erhöhung des Strömungswiderstandes in der Lunge ist für eine kürzere Zeitspanne durch Vorverlegen der Totalkorrektur selten (29). Die Letalität beträgt bei Kindern kleiner 1 Woche bis zu 40 %, kleiner 1 Monat ca 25 % (8) - ein Autor (197) gibt bei 11 Neugeborenen '0%' an - bei Langzeitbeobachtung dieser Altersklasse 53% (202), andere Autoren liegen bei 0 - 21 % bei Kindern kleiner 1 Jahr (8,49,185,197) und einer durchschnittlichen Letalität von 7%. Schon 1968 gab ein Autor (29) bei komplikationslosem intraoperativem Verlauf '0%' an. Die Waterston Anastomose ist bei sowohl links- als auch rechtsdescendierender Aorta durch rechte Thorakotomie anlegbar, effektiver als die Blalock-Taussig Anastomose beim Kind kleiner 3 Monaten (203) und kleiner 8 Kilogramm (53). Sie ist technisch einfacher beim Kind kleiner 1 Jahr (185) z.B. als Not - Operation; der Kurzschluß ist leicht bzw. komplikationslos niederzubringen (8,46,128,194, 203); nach 2 - 3 Jahren sollte totalkorrigiert werden (194), diese Zeitspanne sollte 6 Jahre nicht überschreiten (2).

Bei der Pott-schen Anastomose stehen vor allem die pulmonale Hypertonie (118) mit aneurysmatischer Erweiterung der PA (4, 43,44,105,174, 179,185) und Umbau der pulmonalen Gefäße -was zur Inoperabilität führen kann (118) - im Vordergrund. Bakterielle Endocarditiden und zentrale Thrombosen werden öfters beschrieben (44,105,128,185) als bei der Waterston - Anastomose; es kommt zu massiven inneren Herzveränderungen (Trabekelhypertrophie) und Herzinsuffizienz bei massivem pulmonalen Blutfluß (118), mehr als bei den anderen palliativen Kurzschlüssen. Die Letalität liegt bei 10 - 15 % im Säuglings- und Kleinkindalter; die Shuntniederbringung bereitet äußerst große Schwierigkeiten (105,124) und ist mit hoher Letalität (4) versehen; daher empfiehlt Pott selbst bei ausreichender Größe der A.subclavia die Blalock-Taussig Anastomose (28).

Zu den direkten Komplikationen nach Brock'scher Operation gibt es in der Literatur wenig Auskunft. Es besteht die Gefahr der Perforation der Klappe bzw. der subvalvulären Myocardregion und der Hinterwand der RVOT - sprich, der Vorderwand der LVOT (125), da diese Methode ja blind durchgeführt wird (164). Bakterielle Endocarditis, pulmonale Hypertonie und dekompensierte Herzinsuffizienz wurden nicht beobachtet, jedoch immer Pulmonalinsuffizienz. Die Zahl der Ausflußbahn-Patches bei Totalkorrektur würde gesenkt (60) und damit der Pulmonalin-

suffizienz (PI) vorgebeugt werden (125); die Zahl einer notwendigen zweiten palliativen Operation würde ebenfalls gesenkt (36). Die Letalität liegt bei 0 - 15 % (37) und liegt bei Valvulotomie etwas höher wie bei reiner Infundibulotomie; dennoch ist die entgültige Korrektur nach diesem Eingriff schwieriger als nach der Blalock-Taussig Anastomose (118), nicht zuletzt der intrapericardialen Verklebungen wegen (184).

Die Glenn'sche Operation bietet an Komplikationen pleuropericardiale Ergüsse durch Mobilisieren der dünnen vena cava superior (128), es kann zu Obstructionen dieser kommen, was zur Ausbildung eines Kollateralkreislaufs zur vena cava inferior und damit zur weiteren Rechtsherzbelastung führt; die Anastomose ist trotz Totalkorrektur permanent (!), ihre Letalität liegt zwischen 10 % (185) und 45 % (4), Langzeitergebnisse sind nicht bekannt.

Es werden starke Bedenken gegen die palliativen Operationsverfahren im Zusammenhang mit der Fallot'schen Tetralogie laut, da diese zur Unterentwicklung der RVOT (s.o.) führen können (105,118,164,184,185,203); es entwickle sich eine Fibrosierung des Infundibulums und des Pulmonalklappenrings (39), der Ausflußtrakt bleibt zu weiterer Inaktivität verurteilt (176), außer nach Brock'scher Op., die auch eine symmetrische Entwicklung des pulmonalen Gefäßnetzes ermöglicht. Eine Studie jedoch spricht sich gegen obige negative Auffassung aus (62): der Autor weist auf die zunehmende Primärkorrektur (Ein - Schritt - Operation) und damit häufig verbundene plastische Erweiterung der RVOT durch einen Patch beim Kleinstkind hin und warnt vor den noch nicht absehbaren Folgen einer lebenslänglichen Pulmonalinsuffizienz. Zweck der Untersuchung war festzustellen, ob der Pulmonalklappenring und die PA sich nach der Palliativ - Op. nach Blalock-Taussig schneller vergrößern als das Kind als Ganzes. Voraussetzung war, daß durch die Maße der Aorta descendens eine konstante Beziehung zur Körperoberfläche besteht. Diese wurde deshalb herangezogen, da sich der Aortenklappenring nach Shunt - Operationen merklich vergrößert und von Natur her bei Patienten mit Fallot'scher Tetralogie größer als normal ist (214). Ich will darauf eben näher eingehen :

Alter 15 +/- 2 Mon., Dauer des Shunts 28,9 +/- 8,5 Mon.; zur Bestimmung der Erweiterung des Pulmonalklappenrings wird

der Quotient

$$\frac{\text{Durchmesser d.P-kappenrings}}{\text{Durchm.Aort.desc.i.Zwerchfelldh.}} \text{ als Normwert} = 1 \text{ gesetzt.}$$

Es konnte gezeigt werden, daß sich die Quotienten

$$\frac{\text{Durchm.R-PA}}{\text{Aorta descend.}} \text{ und } \frac{\text{Durchm.L-PA}}{\text{Aorta descend.}} \text{ vergrößerte,}$$

und zwar in gleichen Maßen ! Ein kleiner Pulmonalklappenring (Quotient kleiner 1) wuchs mehr als das Kind insgesamt :

Q kleiner 0,7 - Zunahme + 0,34 +/- 0,125 ,

Q kleiner 1,0 - Zunahme + 0,19 +/- 0,178 .

Ein großer Pulmonalklappenring (Q größer 1) wurde im Verhältnis zur Aorta thoracica kleiner. Der Durchmesser des PA-stammes wurde nicht signifikant größer. Damit ist dargestellt, daß eine Druckerhöhung distal der Pulmonalklappe eine Vergrößerung des Klappenringes mit sich bringt; gleichzeitig besagt diese Studie, daß eine Palliativoperation im Gegensatz zur Primärkorrektur bei einem normal großen Pulmonalklappenring im Verhältnis zur Aorta thoracica nicht sinnvoll ist, um den Klappenring zu vergrößern.

Andere Techniken haben sich aus den ursprünglichen Ideen der palliativen Methoden entwickelt, bzw.basieren auf deren theoretischen Grundlagen. Sie werden meist nur in Ausnahmefällen praktiziert; ihre Früh-und Spätergebnisse sind nicht immer bekannt. Der Vollständigkeit halber werden folgende Methoden genannt :

- Interponieren eines Gore-Tex-Tubes zwischen A.subclavia und A.pulmonalis mittels links posteriolateraler Thorakotomie. Bei dieser palliativen Methode (nach Klinner modifiziert Dittrich) wird die A.subclavia geschont (mdl.Prof.Dittrich),
- Verlängerung einer zu kurzen A.subclavia durch konservierte homoioplastische Arterie (Gross u.Dubost) 1951 (179),
- homoioplastische Arterientransplantate für aorto-pulmonale Verbindungen zwischen Aorta descendens und PA (Herbst) 1958 (179),
- Verlängerung zwischen A.subclavia und PA durch Kunststoffprothese bzw. Zwischenschaltung von Kunststoff (s.o.) (Klinner), 1959 (179), in der Literatur als Gore-Tex-Shunt benannt (192) - Letalität 10%,Material: Dacron ,
- Verwendung von Dacron zwischen Aorta descendens und PA (Schmitz) 1967;n=30- Letalität 3%- Shuntvolumen normierbar(12),

- intrapericardiale Verbindung des Aortenstammes mit proximalem Teil der PA mit Hilfe einer 6 mm weiten Dacron-Prothese (Stojanovic) 1967 (198), diese Technik des zentralen aortopulmonalen Kurzschlusses mit Hilfe von Kunststoffen (188,65,198) kann als Weiterentwicklung der Senning'schen Idee angesehen werden. Die verschiedenen Variationen dieser Technik zeigt Abb.33.

Zugang durch mediane Sternotomie oder anterolaterale rechte Thorakotomie, u.U. ist dem Kunststoff ein freies autologes Transplantat (z.B. Segment aus der A.subclavia oder V.azygos) vorzuziehen (188) Shumacher 1962.

Indikationsgebiet : komplizierte cyanotische Herzvitien, Notfall - Op., falls andere Shunts versagen oder nicht möglich sind; der Vorteil der Kunststoffprothese ist, daß diese nicht mit dem Wachstum des Kindes mitwächst, was sie

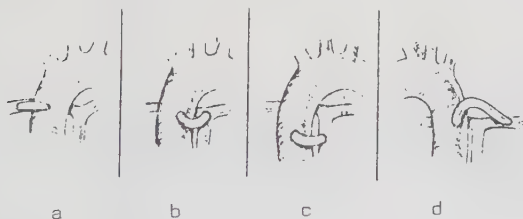


Abb.33 Verschiedene Techniken des zentralen Kurzschlusses :

- a) Kurzschluß zwischen Aorta ascendens zur R-PA,
- b) Kurzschluß zwischen Aorta ascendens zur Bifurkation der PA,
- c) Kurzschluß zwischen Aorta ascendens zum PA - Stamm,
- d) Kurzschluß zwischen Aorta descendens zur L-PA. (65)

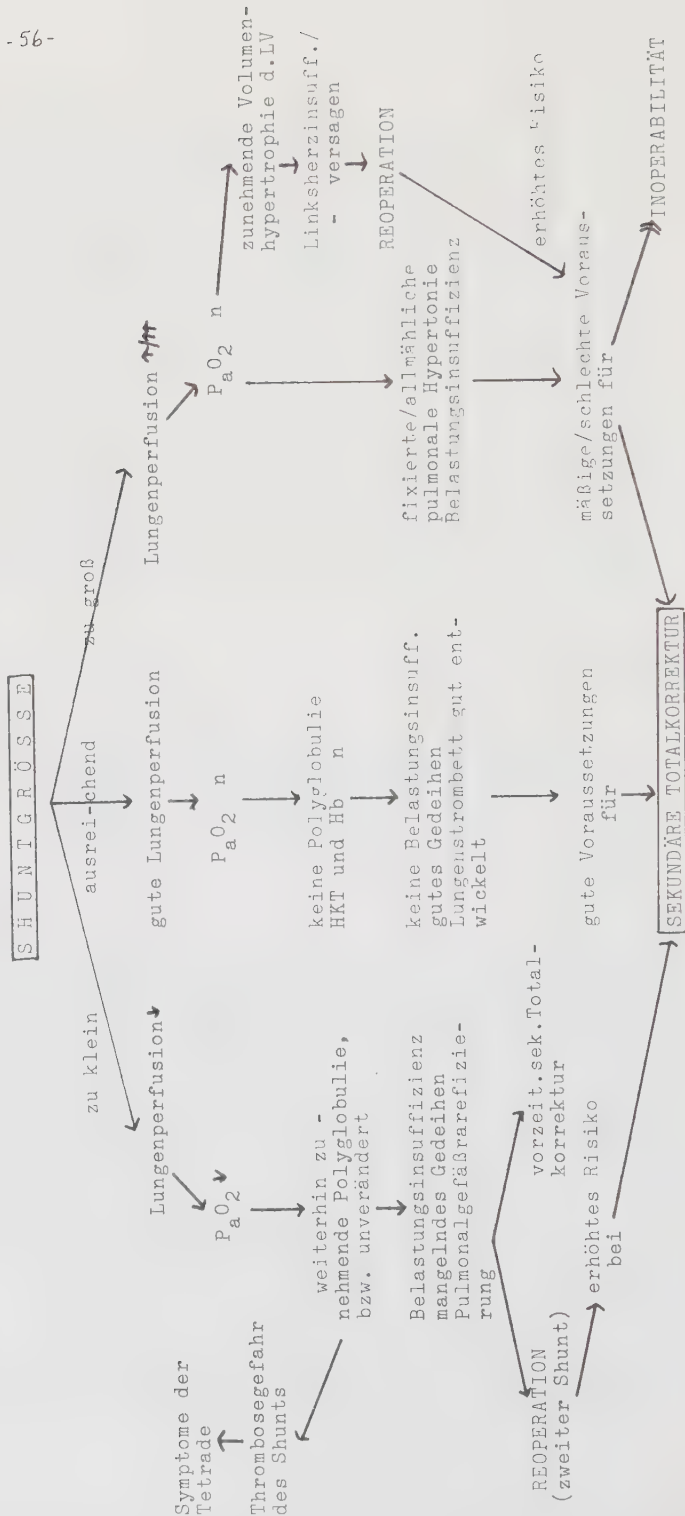
gleichzeitig zum limitierenden Faktor werden läßt auf längere Sicht (65). Zur Vorsicht mahnt ein Autor bei der Verwendung zentraler Shunts mittels Kunststoff-Prothese, da es an den Nahtstellen durch exzessive Proliferation der Intima kommen kann und damit zum sek. Verschuß des Shunts (94). Die Nachteile dieser Technik entsprechen etwa denen des Senning'schen Kurzschlußtyps (65).

- Vergrößerung der rechtsventrikulären Ausflußbahn und des Pulmonalklappenringes unter Belassung des V S D bei Kindern kleiner 1 Jahr mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine (HZLM); bei 24 - 28 °C Hypothermie werden infundibulär hypertrophi-

Pathophysiologie

nach Palliativ-Operation

-allgemeine Veränderungen und Komplikationen-



sche Muskelmassen unter Sicht abgetragen und die Infundibulum-incision mit schmalen Pericardflicken verschlossen.- Keine weiteren Muskelnekrosen bei Korrektur - Op. durch Schnitt - führung im Flicken bei Kindern größer 2 Jahre. Dadurch lassen sich Nachteile der palliativen anderen Methoden verhindern, diese Operation ist - ganz im Sinne der Brock'schen Idee - ein Schritt auf das Physiologische hin - ein Schritt auf die Totalkorrektur (Tucker) 1979; (Turley) 1980 (205,206), Indikation bei Kindern kleiner 3 Monate und bei kleiner PA (Baratt-Boyes) 1979 (19),

- End - zu Seit- Anastomose R-PA zu Hauptpulmonalarterie - distale R-PA mittels Plastik bei PA-Klappenaplasie und Ateminsuffizienz (Litwin) 1973 (137),
- Zentraler aortopulmonaler Shunt bei Kindern kleiner 3 Wochen mit Hilfe von Teflon; Durchmesser 4 mm, 2 - 6 cm Länge; jedoch hohe Mortalität (55%), muß nach 6 - 36 Monaten durch andere palliative Maßnahmen ergänzt werden, daher wird Blalock-Taussig Anastomose - jedoch nicht als Not-Op.- empfohlen (Lamberti) 1979 (130).

Intracardiale Korrektur

Mit der ersten geglückten - die anatomisch-physiologischen Verhältnisse anstrebenden - Korrektur setzte Lillehei 1955 eindeutig die Ziele der intracardialen Korrektur fest: " The surgeon's ultimate goal in treating the tetralogy of Fallot - type of congenital heart defect should be to restore the circulation to normal. This is accomplished by both, closing the VSD and removing the pulmonary stenoses, whether valvula or infundibula" (41). Dies bedeutet, es soll:

- der systolische RV - Druck normal sein,
- kein Gradient über der Klappe zur PA bestehen,
- die Klappe selbst suffizient sein.

Diese idealen Ziele zu garantieren, ist auch heute - im Zeitalter der computeranalysierten Medizin und Mikrochirurgie - nahezu nicht möglich. Möglich ist jedoch eine annähernd der jeweiligen anatomischen Situation gerechtfertigende Operationsweise mit etwa bestimmbarer Prognose. Stetig konnte die operative und postoperative Letalität von 1955-61: 35%, 1962-68: 12%, (174), - bei besonders günstigen anatomischen Verhältnissen jedoch auch wesentlich niedriger (213) - auf heute kleiner 3 % (174) gesenkt werden für Kinder, die zum Zeitpunkt der Operation größer als 4 Jahre - sei es nach palliativer Vor -

operation oder heute in diesem Alter üblichen primären Korrektur - alt sind. Nicht nur die Letalität nahm kleinere Dimensionen an, sondern auch alle mit dem Alter verbundenen Parameter nähern sich immer mehr der Neonatalperiode. War die Operation anfangs für Kinder größer gleich 5 Jahre bestimmt, wird heute in manchen Zentren, die dazu speziell eingerichtet sind, der operative Eingriff an Säuglingen kleiner 3 Monaten, ja an Neugeborenen durchgeführt (33), dies immer häufiger durch Relativierung der Indikationsstellung zur Palliativ - Operation (s.o.), durch Verfeinerung der Operationstechnik und Zugewinn an Erfahrung. Diese Vorgehensweise ließ darauf folgend die Sterblichkeit bei Kindern kleiner 6 Monate stark ansteigen; und daher streiten sich heute die verschiedenen Zentren, wann, ab welchem Alter, Gewicht bzw. Körperoberfläche und verschiedenen anderen Parametern einer primären Korrektur der Vorzug zu geben sei(s.u.). Einig ist man sich jedoch darin, daß jede heute durchgeführte palliative Operation im Zusammenhang mit der Tetrade einer entgeltigen Korrektur-Op. zugeführt werden sollte.

Nach vorhergehender palliativer Operation werden folgend Indikationen zur Korrektur-Op. genannt:

- Korrektur wegen der höheren Operationsletalität im Alter größer 6 Monate; besser im Vorschulalter (3.-6.LJ) durchzuführen (124),
- Alter größer 1 Jahr (64) bei Körperoberfläche größer $0,48 \text{ m}^2$ (115),
- 12 - 72 Monate nach palliativem Eingriff (8); etwa 2 Jahre nach Blalock-Taussig-Op. für die Fälle, die nicht primär korrigiert werden konnten (87, 118),
- Pott-Anastomose muß wegen des Mitwachsens derselben geschlossen werden (77), dies ist möglich, falls das Verhältnis pulmonaler/systemischer Gefäßwiderstand kleiner 0,85 ist(118).

Eingeschränkte Indikationen bzw. Kontraindikationen bestehen für die Fälle, falls :

- die andere PA bei Aplasie eines Astes gut angelegt ist (124),
- weniger als die Hälfte der Lungenstrombahn zur Verfügung steht (118),
- systemische Druckwerte im Lungenkreislauf herrschen (160),
- nach Pott-Anastomose das Verhältnis pulm./system. Gefäßwiderstand größer gleich 0,85 ist (118).

Allgemein muß und sollte (211) vor der Korrektur im Alter von kleiner 1 Jahr an die Ausschaltung der Kollateralgefäße gedacht werden (148,174):

ductus arteriosus apertus, große Bronchialarterien, dorsale Aortenverbindungen zu PA -en, Fisteln zwischen PA und Coronararterien.

Yamamoto (211) empfiehlt dabei das Vorgehen mit einer retrograd durch die Femoralarterie geführten Katheter unter Durchleuchtung, wobei man sich nach einem praeoperativen Aortogramm richtet : Injektion von Gelatine-Schwamm (inert, ohne antigene Eigenschaften) in die Kollateralen mit Kontrastmittelgabe bis Zirkulationsstillstand erreicht (Dauer ca 1 Stunde) ; dadurch soll intraoperative Blutleere leichter erreicht werden und postoperative Herzinsuffizienz (durch Kurzschlußvolumen) merklich gesenkt werden.

Dem intracardialen Eingriff geht meist vor Inbetriebnahme der Herz-Lungen-Maschine der Verschuß der palliativen Shunts voraus. Eine grobe Gliederung für diesen Eingriff gibt folgende Übersicht :

- I. Zugang zum Situs,
- II. Begutachtung (!) des Situs,
- III. Anschluß der HZLM und/oder nach IV Inbetriebnahme,
- IV. Verschuß der palliativen Shunts,
- V. Intracardialer Eingriff : Korrektur des RVOT
Verschuß des VSD ,
- VI. Wiedererwärmung, Defibrillation, allmähliches Abgehen von der HZLM, Messen der Druckwerte - falls nicht zufriedenstellend - wie V. - sonst :
- VII. Op.-Ende, operative Nachsorge, spezielle Pflege.

Vorgehen nach :

Blalock - Taussig - Anastomose

Eine durchgängige Blalock-Taussig-Anastomose - rechts- oder linksseitig - muß vor Eröffnen des Herzens und vor Inbetriebnahme der HZLM unterbunden werden. Die mediane Sternotomie wird als Zugang für alle Fälle gewählt, in deren Anschluß nicht ein zweiter Palliativ - Eingriff, sondern die intracardiale Korrektur steht.

Der Stamm der re.A.subclavia wird extrapleural (intrapericardial) durch Präparieren dicht medial der v.c.s. aufgesucht (cave N.phrenicus) und am Ursprung aus dem tr.brachiocephalicus

doppelt ligiert, nachdem die HZLM in Betrieb genommen ist (50, 118, 125).

Die li.A.subclavia verläuft über den Aortenbogen zur li. PA. Nach Schaffen eines kleinen Fensters und stumpfem Freipräparieren (Blutungsgefahr ∇) der A.subclavia werden zwei Ligaturen nach Einschalten der HZLM geknüpft (cave Thymushaematom, freier Pleuraraum) (118).

Waterston - Anastomose

Die Waterston-Anastomose wird nach Anlegen und Einschalten der HZLM transaortal geschlossen. Dabei liegt die arterielle Kanüle der HZLM mehr distal (47) als normal - A.femoralis wird auch empfohlen(125). Eine Klemme wird nun proximal der

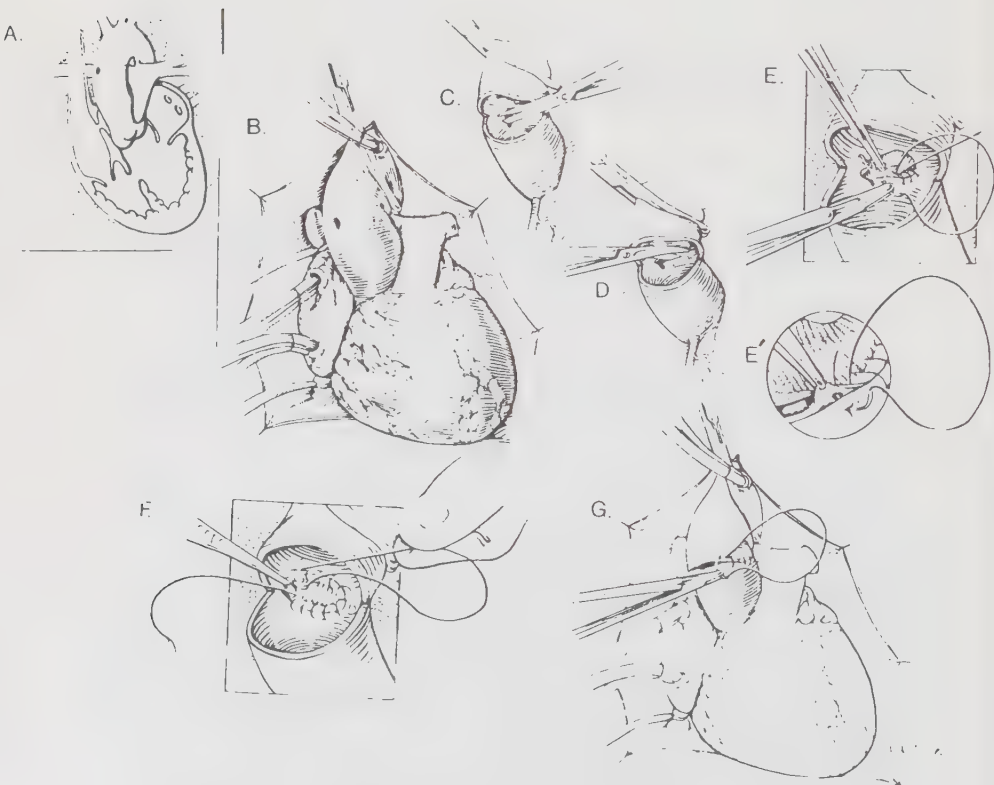


Abb.34 Verschluß der Waterston-Anastomose (47)

Kanüle, die andere distal der Anastomose gesetzt, in das linke Herz ein Sauger (118) durch die obere rechte Lungenvene vorgeschoben (47), in die proximale Aorta cardioplege Lösung infundiert, bis Herzstillstand erreicht ist (47). Transversale Aortotomie (8,47,118,125) - bzw. circulärer Schnitt um das Anastomosenlumen unter Hypothermie von $24 - 26^{\circ}\text{C}$ bei Kreislaufstillstand (2) - sind gebräuchlich. Die Vorgehensweisen beim Verschluß der Anastomose sind verschieden. Cooley (47) empfiehlt eine Shuntvergrößerung (Abb.34 c) nach medial und lateral durch die Aorta in die distale re. PA bis zum freien Rand dieser und verschließt die Anastomose unter Einbeziehung beider Gefäßwände mit Hilfe eines Dacron - Flickens (Abb.34 e und f) mit fortlaufender Naht. Kirklin (118) und Küpper (125) verschließen direkt durch fortlaufende Naht, bzw., falls die Anastomose zu groß ist, durch Einnähen eines Dacron-Flickens, hier an der Universitätsklinik Münster (Prof.Dittrich mündl.) und anderen Orten (2,8,154,195,166) werden beide großen Gefäße selektiv verschlossen, häufig durch Erweiterung der PA mit Hilfe eines Flickens; beide Gefäße werden also vollständig voneinander getrennt. Die Aortotomie wird in der Regel durch fortlaufende Naht (Abb.34 g) verschlossen, dann Luftentleerung und Entfernung der Aortenklappen zur Reperfusion des Herzens.

Brock'scher Operation

Nach der palliativen Brock'schen Operation - als erster Schritt zur Totalkorrektur - kann es zu Verwachsungen zwischen Epi - und Pericard kommen, die vorsichtig gelöst werden müssen. Die für die Totalkorrektur zu führende Ventrikulotomie sollte im Bereich der durch die Brock'sche Sprengung verursachten Narbe gelegt werden (125).

Pott - Anastomose

Für den Anastomosenverschluß werden in der Literatur verschiedene Möglichkeiten angesprochen; allen ernst zu nehmenden Methoden gemeinsam ist die Notwendigkeit des Hypothermiefahrens zum Shuntverschluß: $20-25^{\circ}\text{C}$ (50), bis 24°C (118,160), $25,5 - 26,5^{\circ}\text{C}$ (77), 30°C (133). Schon beim Zugang zum Situs divergieren die Ansichten : transversale bilaterale Thorakotomie im IV. ICR (133), bzw. mediane Sternotomie bei anderen Autoren. Die Methode, wie sie Kirklin (118) beschreibt, will ich stichwortartig behandeln :

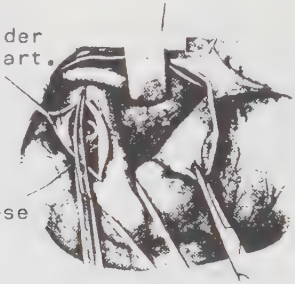
- Freipräparieren der Abgänge der A.anonyma und A.carotis sinistra und der L-PA,
- Vorbereitung für den intracardialen Eingriff,
- Lasche legen um A.anonyma und A.carotis sinistra,
- Aufsuchen der Pott-Anastomose (Schwirren) und digitaler Verschuß von der PA aus,
- stufenweises Einleiten der Hypothermie unter Abdrücken der Anastomose; dies führt zu besserer Verteilung der Kälteperfusion durch erhöhten arteriellen Puls,
- Körpertemperatur(°C) T.Regl.d.HZLM Vorgehen

36,5	30,0	Herzarbeit wird ineffektiv; venöses Absaugen bis arterieller Druck gleich 0 10 % CO ₂ über 3 Min. 90 % O ₂ anschließend 2 Min. 100 % O ₂ nach 15 ² Min.Reduktion d.Blutflusses auf 0,5 l/m ² Körperobfl./min
34,0	23,0	
29,0	16,0	
24,0		



Incisur der
Pulmonalart.

Pott'
Anastomose



Verschluß
der PA

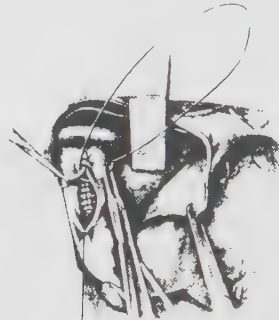


Abb.35 Verschluß der Pott-Anastomose
(näheres dazu sh.umseitigen Text) (77)

- Anklemmen der A.anonyma und A.carotis sinistra,
- Unterbindung des arteriellen Flusses bei gleichzeitigem Druckaufbau venös bis 5 mm Hg, dann Stilllegen der venösen Seite,
- Längsincisur in die PA über der Anastomose (50,77) (Abb.35),
- Verschließen der Anastomose durch Einzelnaht (125), durch fortlaufende Naht (77) unter vorübergehendem arteriellen Druckaufbau,
- Verschuß der PA,
- HZLM an bei T: 30°C bei üblichen O₂ und CO₂ Werten, schrittweise Perfusionsaufbau: 1,0; 1,6; 2,2 l/m²/min ,
- Entfernen der Klemme über A.carotis sinistra et anonyma,
- Defibrillieren des Herzens .

Unter diesen Bedingungen ist ein absoluter Kreislaufstillstand von 25 Minuten tollerabel (118). Die intracardiale Korrektur schließt sich während der Erwärmung des Patienten direkt an (77). An Hauptkomplikationen seien kurz benannt : Pulmonalaruptur, Luftembolie, zu langer Kreislaufstillstand, Restshunt (77).

Glenn'scher Operation

Diese Anastomose ist, wie oben schon erwähnt, irreversibel (185) !

Die anderen palliativen Kurzschlüsse werden im Prinzip je nach ihrer Art ähnlich behandelt.

Allgemein sei noch kurz eine Bemerkung nachgetragen: während der Eröffnung des Pleuraraumes kommt es zu einer Steigerung des Widerstandes in den Lungengefäßen, was zu einer Verschlechterung der Sauerstoffversorgung führt und beachtet werden muß (115).

Im unmittelbaren Anschluß an die Niederbringung der palliativen Kurzschlüsse folgt der intracardiale Eingriff, für den die HZLM unerlaßlich ist. Auf die Technik des Anlegens und Abgehens von der HZLM gehe ich nicht näher ein und verweise auf die entsprechende Fachliteratur (118),

Da der intracardiale Eingriff, ob palliativ voroperiert wurde oder primär korrigiert, nach der gleichen Methode praktiziert wird, soll er hier an dieser Stelle abgehandelt werden. Kontrollöse Meinungen über die primäre Korrektur gegenüber der Zwei-Zeitigen Vorgehensweise werden später behandelt.

Während die Technik der intracardialen Schritte der Korrektur weitgehend standardisiert ist, führen dennoch verschiedene Wege dorthin. Noch bevor ein Schnitt getan wird, muß sich der

Chirurg für oder gegen den Eingriff mit/ohne Hypothermie mit/ohne Kreislaufstillstand entscheiden. Er muß sich der Anatomie und der vielen Spielarten der Natur (s.o.) bei der Fallot'schen Tetralogie bewußt sein und sich am Situs sorgfältig (Inspection, Palpation) orientieren. Hier fällt die letzte Entscheidung, ob eine Korrektur (prim. oder sek.) durchgeführt werden kann und wie der Zugang zum Herzzinnern zu wählen ist. Erst dann wird der Patient heparinisiert und die HZLM installiert.

Tiefe Hypothermie mit Kreislaufstillstand wird bevorzugt im Säuglingsalter angewandt (33), während bei Älteren häufig die Perfusion unter Hypothermie auf ca 1/3 oder weniger gesenkt wird. Im einzelnen finden sich :

Tiefe Hypothermie 12 - 14°C (142); Ösophagus - T. 16°C (138); 18 - 24 °C + totaler Kreislaufstillstand (17, 18, 39, 149, 154, 50, 115); mäßige Hypothermie 26 - 28°C (8, 68, 167); 28 - 32 °C (49, 53, 118, 160, 164, 166, 195); kombiniert mit tiefer lokaler Hypothermie (166); Normothermie mit anoxämischem Herzstillstand für 4 - 5 Minuten nach Freigabe der Aorta im Intervall (1 - 2 Min.) (12, 214).

Eine tiefere Hypothermie kleiner 16 °C soll keine weiteren Vorteile bringen, bis dorthin wird sie gut vertragen, vorausgesetzt, sie wird stufenweise erreicht (150) und der Säure - Basen - Haushalt bei diesen unphysiologischen Temperaturen genau überwacht und die Nierenfunktion nicht vergessen (33). Tiefe Hypothermie läßt durch Viskositätszunahme des Blutes eine abnorme Perfusionsbedingung hinsichtlich der Durchströmung des Gesamtorganismus entstehen (51) und soll eine Reduktion des Bronchialarterienflusses, der bis zu 25 - 30% des Perfusionsvolumens betragen kann (52) und damit der Körperperfusion verloren geht, bewirken (50). Bei der Korrektur der metabolischen Stoffwechsellaage bedenke man, daß ein aggressiver Acidoseausgleich bei Temperaturen kleiner 28°C während der Wiedererwärmung und Normothermie besonders bei Operationen in der ersten Lebenswoche zu extremer metabolischer Alkalose führt (Acidoseformel : $\text{mÄqu. NaHCO}_3 = \text{KG(kg)} \times \text{BE} \times 0,3/2$) (33). Manche Chirurgen, die im mittleren Hypothermiebereich operieren, verwenden zur Cardioprotektion kalte cardioplege Lösung (8, 96) und/oder kühlen lokal oberflächlich mit kalter Ringerlösung (2, 8, 41, 43, 49, 53, 68, Uniklinik Münster) oder entscheiden sich für mehrere Abklemmperioden zur Cardioprotektion (12, 118, 160, 161).

Bei Hypothermie von 30°C darf der absolute Kreislaufstillstand 10 Minuten, bei 15°C 40 Minuten nicht überschreiten, bei 27°C beginnt Kammerflimmern (176). Lag bei Operationsbeginn mit geplantem Kreislaufstillstand ein normaler HKT vor, kann dies bei Cirkulationsaufnahme zum "no reflow Phaenomen" durch Zusammenballen der Erys in der Mikrocirkulation führen. 20 %. Haemodilution und verstärkte Diurese vor dem Kreislaufstillstand werden empfohlen (33). Je nach dem Grad der Hypothermie richtet sich auch das Perfusionsvolumen von $0 \text{ l/m}^2/\text{min}$ bei tiefer Hypothermie bis $0,5 - 1,2 - 1,6 - 2,0 - 2,2 - 2,6 \text{ l/m}^2/\text{min}$. Diese Stufen werden ab- und aufsteigend bei der Einleitung der Hypothermie bzw. Wiedererwärmung durchlaufen. Kirklin (118) empfiehlt, während die Aorta abgeklemmt ist, ein Perfusionsvolumen von $1,2 - 1,6 \text{ l/m}^2/\text{min}$, wenn sie für 2 - 3 Min. alle 10 - 15 Min. freigegeben wird; $2,2 \text{ l/m}^2/\text{min}$ bei 30°C . Bei dieser Temperatur kann, falls nötig, auch etwa 10 Min. bei Kreislaufstillstand operiert werden. Zum speziellen Myocardschutz verwendet er cardioplege Lösung, seit 1974 auch tiefe Hypothermie (20°C) mit Kreislaufstillstand (115). Pacifico (153) empfiehlt zwischen 25 und 20°C eine 10% CO_2 Beatmung, um die Hirndurchblutung zu steigern. Wird kein Kreislaufstillstand angestrebt, genügt bei $22 - 24^{\circ}\text{C}$ eine Perfusion von $0,5 \text{ l/m}^2/\text{min}$ für 10 - 30 Min., bzw bei $18 - 20^{\circ}\text{C}$ 42 - 67 Min. bei beschränktem cardiopulmonalem Bypass (17), der linke Vorhof bzw. Ventrikel muß dabei drainiert werden (53), da sonst die Gefahr eines haemorrhagischen Lungeninfarktes bzw. blutigen Lungenödems besteht (50).

Nicht einheitlich - was auch leicht verständlich ist wegen der verschiedenen pathologisch-anatomischen Verhältnisse - ist die Schnittführung im RVOT :

- vertikale Schnittführung : 8,17,18,39,41,49,50,115,124,154,160,164 ,
- horizontale (transversale) Schnittführung : 17,18,39,49,53,160,214 ,
- oblique (quer-schräge) Schnittführung : 49,108,124,125,160,213.

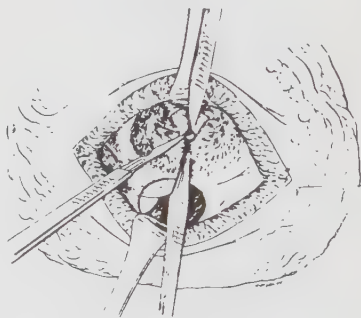
Die vertikale Schnittführung findet dann immer Anwendung, wenn eine plastische Ausflußbahnerweiterung von vorne herein vorgesehen ist. Nach Klinner (124,125) gestattet die Querincision (60%) am Übergang mittleres - oberes Drittel der RVOT die Resektion des hypertrophierten septalen und muralen Muskelge -

webes bis zur CS, die stehen gelassen wird (118,195) am Boden der Ausflußbahn. Falls die PA bzw. der Pulmonalklappenring hypoplastisch ist, wird die vertikale Schnittführung über den Klappenansatzring hinweg nötigenfalls bis zur Bifurkation geführt (41,118,195). Die horizontale (transversale) schnitt - führung führt nach Pacifico's Meinung (154) zu einem höheren Druckquotienten $P_{RV/LV}$, wenn nach Entfernen der Kanülen gemessen wird, als die longitudinale; die Querincision soll - so Klinner (122) - die Zahl der postoperativen Herzinsuffizienz senken .

Die Korrektur der Ausflußbahn (RVOT) richtet sich nach der Art der Behinderung. Sie sollte so ausgiebig wie nur möglich sein; eine vollkommene Ausräumung der stenosierenden Anteile ist wichtiger als das Ausmaß bzw. der Typ eines u.U. nötigen RVOT - Flickens (143).

Bei der valvulären Stenose werden nach Korrektur des Infundibulums die verlöteten Kommissuren scharf bis zur Arterienwand eröffnet (47,118,125,214)

(Abb.36). Da die valvuläre Stenose häufig mit dem Vorhandensein einer 'Dritten Kammer' gekoppelt ist, werden anschließend dort befindliche Trabekel - und hypertrophierte Muskelmassen entfernt. Klinner empfiehlt mehrere längsgerichtete Incisuren, die die ringförmige Kontraktion des Infundibulums verhindern sollen (125). Ein hierbei meist vorhandener Pseudoklappenring aus hypertrophischer



CS muß (teil-)excidiert

Abb.36 Nach Infundibulumresektion Kommissurotomie(214)

werden (50) (Abb.37). Imponiert die CS als starke Muskelleiste oberhalb des VSD, die von unten rechts nach oben links zieht, werden ihre Randteile mit Messer und Schere abgetragen; die Mitte wird etwas mobilisiert (53), es ist Vorsicht geboten

wegen der dahinter verlaufenden Aorta (50)(Abb.38).

Trabekelzüge und hypertrophierte Myocardwand werden abgetragen (cave Tricuspidaltrabekel) (50); dabei beginnt man mit dem septalen Band, das scharf von der Vorderwand der RVOT und dem Septum getrennt wird; dann wendet man sich dem Trabekelwerk zu (Abb.39) und letztlich dem parietalen Band (125), das, vom

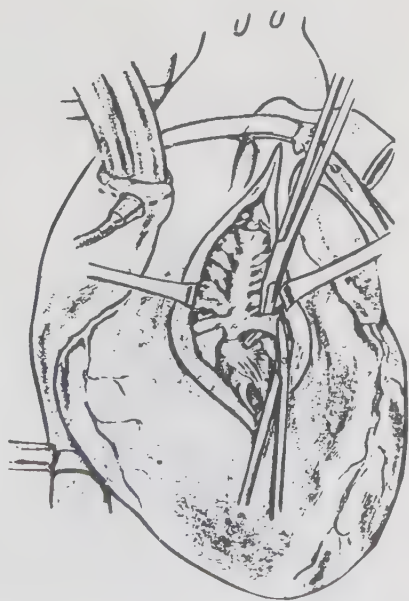


Abb.37 (li.)
Ausschneiden eines Pseudoklappen-
rings (50)



Abb.38 (li.u.)
Ausschneiden einer hypertrophier-
ten CS (medial und lateral)(50)

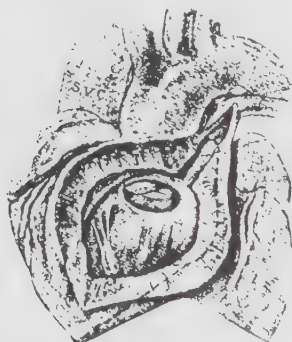
Abb.39 (u.)
Ausschneiden einer muskulär-trabe-
kulären Infundibulumstenose (50)



freien Rand des RV scheinbar aus der CS entspringt, getrennt und entfernt wird (118).

Dadurch wird die anteriore Wand des RV von der CS getrennt (118) und viel Raum geschaffen (53); durch den VSD werden die Aortenklappen sichtbar. Bei der Resektion der CS muß genügend solides Endocard deshalb belassen werden, da es zum Fixieren der V S D - Nähte benötigt wird (118,125,189,195). Eine intraoperative Komplikation besteht in der Gefahr der Verletzung der Aortenklappe und des rechten sinus Valsalvae (195), besonders nach vorangegangener Brock'scher Operation (10).

Eine diffuse Hypoplasie des Infundibulums bzw. der PA-Wurzel macht immer eine plastische RVOT - Erweiterung nötig (Abb.40) mit Schnittverlängerung bis zur Bifurcation der PA bzw. bis in die R-PA oder L-PA (118). Dabei - und auch nach Resektion - sollte der Durchmesser der RVOT nur bei gefüllter Aorta beurteilt werden, da diese die Hinterwand der RVOT nach vorne drückt (50). Gemessen wird der Durchmesser gewöhnlich mit einem Hegar-Dilatator nach Verschuß des V S D in der Erwärmungsphase, bzw. werden nach Verschuß der Ventrikulotomie systolische Spitzendruckwerte festgestellt. Dazu werden nach einer Studie (154) Werte (Abb.41) ermittelt, die bei vorgegebener Kör-



geplante Resektion

Abb.40
Diffuse Infundibulum- und Pulmonalklappenringhypoplasie und PA - Hypoplasie ; durch den VSD werden die Aortenklappen sichtbar (80)

Gewicht (kg)	minimale Ringgröße (Durchmesser mm)	Fläche mm ²
3	6	28
4	7	38
5	7.5	45
6	8	50
7	9	63
8	9.5	72
9	10	81
10	11	90
12	12	113
14	13	126
16	13.5	144
18	14	162
20	15	177
25	17	225
30	18.5	270
35	20	314
40	20	314

Abb.41
Minimal akzeptabler Pulmonalklappenringdurchmesser nach Pacifico (154)

peroberfläche bzw. Gewicht den bei Korrektur zu erzielenden 'minimal akzeptablen Durchmesser' des Pulmonalklappenringes wiedergeben. Die HZLM ist im Moment der Druckbestimmung zu entfernen und muß u.U. neu angeschlossen werden (118). Nach den gemessenen Werten richtet sich die Indikation zur weiteren jetzt plastischen Erweiterung der Ausflußbahn mit Hilfe verschiedener Methoden und Materialien.

Als Indikationen zur plastischen Erweiterung der RVOT werden in der Literatur benannt :

- Praeoperative Berechnungen und Voraussagen über das postoperativ zu erwartende Druckverhalten werden zugrunde gelegt (s.o., 30,31),
- Messung des Ausflußtraktes und des Pulmonalarterienstammes mit Hegar-Dilatator und Ermittlung des minimal akzeptablen Durchmessers durch Vergleich mit Abb.41 (154),
- $P_{RV/LV} \geq 0,75$ (diese Werte konnten durch sorgfältige Korrektur der Ausflußbahn unterboten werden, sodaß die Häufigkeit der plastischen Erweiterung auf 19% sank) (2, 118),
- $P_{RV/LV} > 0,75$ in der Aufwärmphase (153),
- $P_{RV/LV} > 0,70$ bzw. Druckgradient über Pulmonaltrakt $> 50\text{mmHg}$ nach vollkommener Stenosebeseitigung auch auf Kosten von Pulmonalinsuffizienz (PI) bei Pulmonalklappenringhypoplasie (160),
- $P_{RV/LV} > 0,80$ bei $RVEF \downarrow$; $P_{\text{re.Vorhof}} > P_{\text{li.Vorhof}}$ und Druck in der PA $< 30/15\text{mmHg}$ (106,118) - falls nach V S D- Verschuß re. Vorhof - Druck $\bar{x} < \text{li.Vorhof} - \text{Druck}(\bar{x})$, ist RVOT kein limitierender Faktor , also kein Flecken indiziert (118),
- $P_{RV/LV} > 0,70$ (161),
- falls das Verhältnis distale Pulmonalklappenebene : Aorta ascendens $\leq 0,5$ ist (166),
- bei hoher Infundibulumstenose mit schmalen Pulmonalklappenring (39,174),
- schwere Pulmonalstenose und Hypoplasie des Ausflußtraktes bei Pulmonalklappenring $< 1/2$. des Aortenklappenrings (17,18),
- Pulmonalklappenring mit Bakes-Dilatator $< 10\text{-}12\text{ mm}$ beim Kind kleiner einem Jahr ; $< 12\text{ - }14\text{ mm}$ beim älteren Kind (195).

Zur plastischen Erweiterung des Ausflußtraktes sind verschiedene Materialien gebräuchlich und werden in der Literatur benannt und kritisiert :

Dacron : 43, 124, 142, 154, 187,
Teflon : 102, 124, 195,
Pericard : 53, 118, 124, 143, 161, 166,
Ivalon : 102,
Dacron +
Pericard : 8, 151, 168 ,
Conduit +
(homo-/xe-: 2,39,106, 112, 140, 144, 165, 212.
nog.Klap.)

Ivalon : Einheilung problematisch, weniger geeignet (50),
falsche Aneurysmata (187),
Teflon : anfangs blutdurchlässig (Nachbluten!) (50,187),
starres Material (50), rigide (187), vereinzelt
Aneurysmata (195),
Pericard : Serosaseite nach innen, passt sich der anatomischen
Form gut an, Einnähen schwieriger als Teflon (50),
beim Säugling und Kleinkind bevorzugt (143),
alleine kein Material für Teile des Ventrikels,
Aneurysmata (168), besitzt als autologes Trans-
plantat regressive Eigenschaften, es neigt am
fremden Ort (RVOT, VSD) zur fibrösen Umwandlung
und neigt zur Ca-Einlagerung (mdl.n,Dittrich).
Dacron : leicht zu bearbeiten, franzt mit Kaustik geschnit-
ten nicht aus, keine Aneurysmata beobachtet (168),
bei 'älteren' Patienten, falls kein Pericard
brauchbar (143),
Dacron +
Pericard : glatte Oberfläche, Verhinderung von Blutungen,
gute Abdichtung der Ventrikelinzision (168), gute
Festigkeit , keine Aneurysmata (8, 168) - über
dem Klappenring hört Dacron auf, Pericard wird bis
in die PA geführt.

Der Vollständigkeit halber - und da größtenteils noch erprobt -
sei eine weitere Methode zur Überwindung herznaher Obstruktion-
en erwähnt, deren Geschichte bis ins Jahr 1913 (Jeger(Berlin))
zurückgeht : die Anwendung eines Conduits als Verbindung
zwischen RV und PA. 1966 gelingt der erste Versuch mit einem

mit Klappen versehenen Conduit bei Fallot'scher Tetralogie mit congenitaler Pulmonalatresie (Grad V) - als Indikation; 1971 Dacronconduit mit 'homograft'Klappen, 1972 mit 'heterograft Klappen' (112). Als Indikationen für einen Conduit werden genannt :

- falls nach Infundibulektomie und RVOT-Patch RV-Spitzendruck nicht signifikant verändert oder RVEF↓ (106) - homograft Conduit (212),
- bei Anwesenheit von nur einer PA zur Vermeidung von PI und resultierender Rechtsherzinsuffizienz - Xenograft Klappen-Conduit mit niedriger Mortalität (144),
- falls LAD - Verlauf über dem Ausflußtrakt und Pulmonal - klappenring kleiner als normal - Klappen-Conduit (2).

Voraussetzungen für diese Methode sind praeoperativ normale PA - Mitteldruckwerte (144). An Nachteilen werden erwähnt :

- Verkalken der Conduits (112) ca 1 Jahr postoperativ (Homograft) bei unbeeinträchtigter Klappenfunktion (212), die im pulmonaltrakt nicht verkalken (106,212),
- Stenosierung im proximalen und/oder distalen Anastomosen - teil (106,112), dadurch Anastomosengradient (112),
- mäßige Insuffizienz (106), bzw. Stenose der Klappe (212).

Eine operative Schwierigkeit bedeutet das Fernhalten der Conduits vom Sternum, was eine Reoperation und einen Druckgradienten verhindert (112), Kirklin zieht dieser Methode z.Zt. noch die mögliche Patchvergrößerung der RVOT vor.

Ein Mittelweg zwischen diesen Möglichkeiten ist die Implantation von Aorten - Homografts mit Klappen in den Ausflußtrakt (106,174) (Abb.42), besonders bei Kindern kleiner 4 Monaten(36).

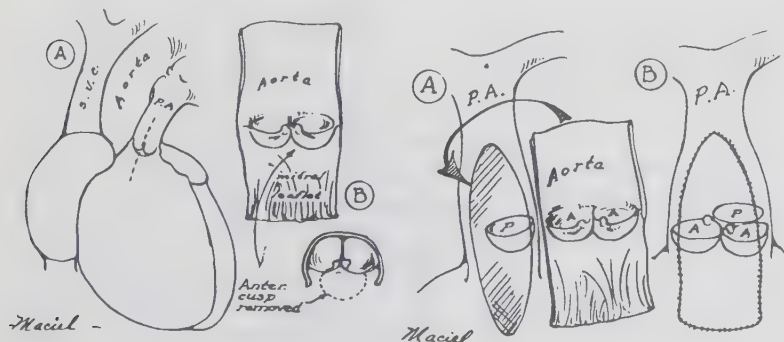


Abb.42 Rekonstruktionstechnik des RVOT mit Aort.Homograft (106)

Die Funktion der Klappen ist röntgenologisch gesichert (140), Langzeitergebnisse sind unbekannt. Mechanische Klappen haben sich nicht bewährt (124).

Ist die Ausflußbahn soweit korrigiert, schließt sich der Verschuß des V S D an (wird wegen des Zusammenhangs später abgehandelt), hernach wird ein Flicken, falls benötigt, in Trärentropfenform bzw. nahezu elliptisch mit der breitesten Rundung kranialwärts mit Haltefäden zuerst in Position gebracht (118) und mit fortlaufender überwendlicher atraumatischer Seidennaht (50) zuerst lateral, dann medial (118) in die Ventrikulotomie in der Erwärmungsphase (153) eingearbeitet (Abb.43). Klinner (125) empfiehlt an der oberen lateralen



Abb.43

Einnähen eines Flickens (Patch) im RVOT über den Pulmonalklappenring (118 leicht modifiziert)

(li.Vorhof) Seite mit dem Einnähen zu beginnen(erster Stich durch den Patch) und bis zur Pulmonalklappenebene zu nähen, den Faden dann zu straffen und hier u.U. durch Einzelnähte zu verstärken; desgleichen verfährt er auf der aortalen Seite mit einer zweiten Nadel und verknötet die distal dicht(!) beieinanderliegenden Fadenenden; anschließend wird jeweils lateral und medial bis zum caudalen Ende mit Hilfe fortlaufender Naht weitergearbeitet, dort verknötet, der Ventrikel entlüftet und beide venae cavae freigegeben. Der Flicken sollte an der breitesten Stelle über der Pulmonalklappenregion etwa 5 - 7 mm Maß haben und hier zu liegen kommen (Abb.44) und die Ausflußbahn auf $\leq 75\%$ des Aortendurchmessers erweitern (18,125). Bei



Abb.44

Der Patch in seiner Position mit der breitesten Stelle über der Pulmonalklappe; er ist convex geformt, dadurch wird ein möglichst großer Durchmesser erreicht (154)

einem Pericard - Flicken sollen hier gegenüber der Pulmonalklappe Pericardklappen eingearbeitet werden, um die PI zu lindern (165,204). Eine selektive Erweiterung der distalen PA sollte unterbleiben; es ist vielmehr eine ausgedehnte Ausflußtraktplastik über den Pulmonalklappenring zu bevorzugen, vor allem bei Kindern kleiner 4 Monate (70%) angewandt (18). Bei tiefer Infundibulumstenose mit nahezu normaler Klappe genügt manchmal das Abtragen der hypertrophierten Muskulatur alleine nicht; zur Erweiterung des Infundibulums wird daher

ein Flicken unterhalb der Pulmonalklappe eingearbeitet (Abb.45). Pacifico (154) empfiehlt, die Ventrikulotomie - gleich ob eine Ausflußbahnerweiterung geplant oder nicht - mit einem schmalen Flicken zu verschließen, um eine Stenosierung durch direkte Naht zu verhindern;

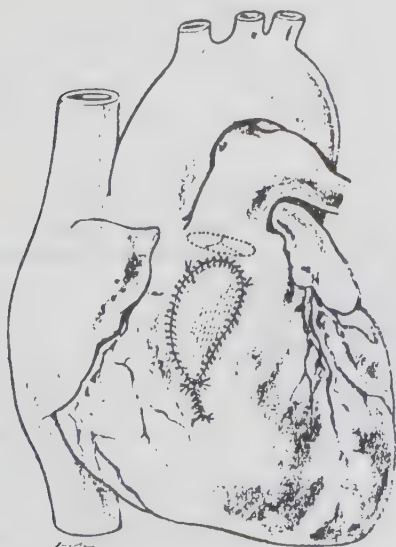


Abb.45

Patchplastik proximal der Pulmonalklappe über dem Infundibulum (50)

mit der gleichen Absicht spricht sich Dobell (53) für das Liegenlassen des Hegar - Dilators während der Naht aus.

Der folgende Abschnitt befaßt sich mit dem Verschuß des V S D, der natürlich vor der Ausflußplastik versorgt wird. Es kommen folgende Materialien zur Anwendung:

- Ivalon : 117,
- Teflon : 18,39,49,53,118,121,122,124,164,176,195,
- Dacron : 2,8,41,43,69,118,124,
- Pericard : vor 1971: 43.

Teflon sei gedoppeltem Pericard vorzuziehen, es treten weniger Rezidive auf und das Material ist leichter zu bearbeiten (122,125).

Eine Methode zum Verschuß des V S D ist die direkte Naht (5), die bei 12% der Fälle (49) gelingt. Da der Durchmesser des V S D jedoch häufig dem Aortenklappendurchmesser entspricht (s.o.), wird er, um eine spannungsfreie Naht zu bekommen, mit einem Patch verschlossen. Dabei muß die Lagebeziehung Aorta - Tricuspidalklappe - V S D genau beachtet werden, auch wegen des Verlaufs des Hiss-Bündels (118), das im posterioinferioren Rand zu lokalisieren ist, des rechten Tawara-Schenkels neben dem freien Rand des inferioren Abschnitts und des links - anterioren Schenkels nahe dem ersten Teil des rechten Schenkels (17,18). Der Patch soll so eingearbeitet werden, daß die CS nach unten oder hinten gezogen wird, wodurch eine weitere Lumeneinengung der RVOT verhindert wird (vergl. Nahttechnik von Kirklin Abb.46 A-C)(118,125). Die Aorta ist für die Zeit des V S D - Verschlusses abgeklemmt, das Herz schlägt jedoch, um

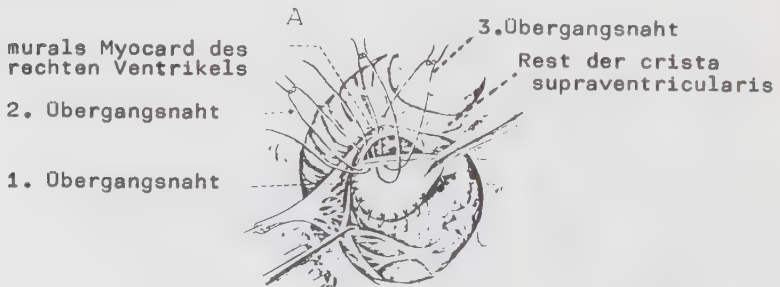


Abb.46 A Verschuß des V S D nach Kirklin (118)

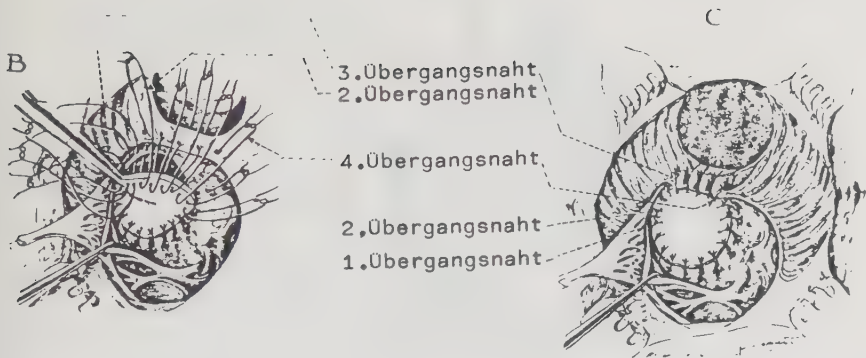


Abb.46 B und C
Verschluß des V S D nach Kirklin (118)

rhythmische Veränderungen jederzeit zu erkennen. Treten AV-Dissoziationen auf, muß die letzte Naht entfernt werden; tritt nach 30 - 60 sec. kein Sinusrhythmus ein, soll die Aorten - klemme geöffnet werden (Coronarperfusion); wenn ein Sinusrhythmus zurückgekehrt ist, kann die Operation fortgesetzt werden (118). Ist die Aortenklemme zwischenzeitlich entfernt, sollte das Herz fibrilliert werden, um einen plötzlichen Luftauswurf in die Aorta vorzubeugen (124). Zwei Autoren empfehlen im posterioinferioren Teil den septalen Anteil des Tricuspidal - klappenansatzes in die Nahtführung miteinzubeziehen (im Gegensatz zu Kirklin's 1.und 2.Naht Abb.46A), um so gerade hier Verletzungen des Reizleitungssystems vorzubeugen (2,8).

Klinner (125) teilt den VSD entsprechend der Uhr ein (Abb.47):

- 12 h : crista supraventricularis,
- 1-5 h : ventrale Anteile des VSD,
- 5-6 h : dorsale Anteile des VSD,
- 7-10 h : den Coronarien abgewandte Aortenklappe,
- 10-12 h : ehemalige Parietalbandregion.

Im Bereich von 4 - 8 h liegt das Hiss'sche Bündel; zwischen 6 - 8 h kommt es am häufigsten zu Rezidiven (125). Klinner empfiehlt eine Polsterung der Naht durch Teflonteilchen im abgebildeten Bereich, da hier nicht viel Muskulatur gefaßt werden kann, bzw. ein Durchschneiden der Fäden verhindert werden soll (125).

Als Indikationen für eine primäre Korrektur der Mißbildung ohne vorangegangene palliative Operationsverfahren werden in der Literatur genannt :

- Erstdiagnose im Alter von 5 Jahren oder älter (118),
- Kinder im Alter von 3 - 4 Jahren mit Infundibulumstenose bei ausreichend großem Pulmonalklappenring (118,183),
- schwer symptomatische Kinder bei guten anatomischen Voraussetzungen (17,164,200); es werden dafür angesehen:
 - Gewicht $> 7 - 8 \text{ kg}$ (53,142),
 - ab 10. Monat (142), im ersten Lebensjahr (8),
 - jede Altersstufe (22),
 - Körperoberfläche $> 0,35 \text{ m}^2$, falls keine plastische Ausflußbahnerweiterung vorgesehen (115),
 - Körperoberfläche $> 0,53 \text{ m}^2$, falls eine Ausflußbahnerweiterung notwendig wird (115)(sh. dazu Abb. 48),
 - falls das Verhältnis Pulmonal-/Aortendurchmesser $> 0,3$,
- bei Pulmonalatresie mit perforiertem Patch im V S D bei Kindern kleiner 1 Jahr (148),
- alle symptomatisch gewordenen Kinder unabhängig von Alter und Gewicht bei $P_{\text{art. O}_2} < 75\%$ (41).

Als Voraussetzungen für die primäre Korrektur werden angesehen:

- Pulmonalarterien Durchmesser $> 1/3 \text{ d. Aorten}$ - (200,195),
- LV - Durchmesser $> 65\%$ der Norm (149),
- genügend 'großer' RV (200),
- Linkes Vorhofvolumen $> 20 \text{ cm}^3/\text{m}^2$ Körperoberfläche, LVEDV $> 40 \text{ cm}^3/\text{m}^2$ Körperoberfläche (151),
- RVEDV $> 55\%$ der Norm (75).

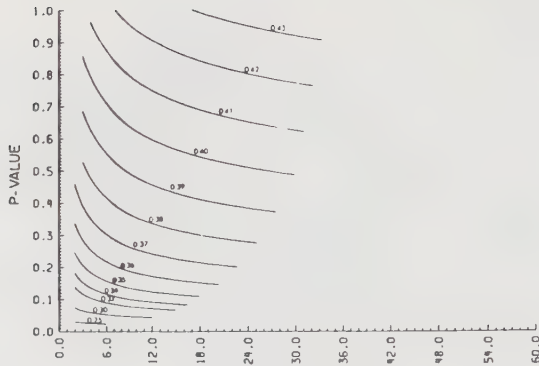
Kontraindikation, bzw. eingeschränkte Indikation bei :

- angiographisch zu kleinem LV (118),
- zu kleine PA bzw. Pulmonalatresie einer PA (13,41,118),
- LAD aus rechter Coronararterie (41), - dazu im Gegensatz: anormale LAD bei nicht zu starker Hypoplasie des Anulus keine Kontraindikation (19).

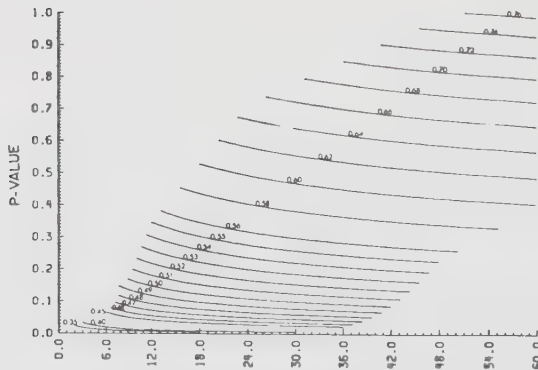
Abb.48 folgende Seite

Entscheidungshilfe, ob Primärkorrektur oder Zwei-Stufen-Op. sicherer ist als Primärkorrektur :

A : hier gehen Alter und Körperoberfläche (m^2)-durchgezogene Linien bei Patienten, bei denen kein Patch bei Primär-Op. benötigt wurde, ein. Auf der y-Achse sind P-Werte, bestimmt aus dem kombinierten Risiko der Zwei-Zeitigen-Op. und der Primär-Korrektur, aufgetragen. Z.B. ist die Primär-Op. bei einem Pat. $< 6 \text{ Mon.}$ nur dann sicherer als das Zwei-Zeitige Vorgehen ($p > 0,2$), wenn $K_{\text{obfl.}} > 0,36 \text{ m}^2$ beträgt.



A. Alter (Monate) bei Operation durchgezogene Linien entsprechen Körperoberfläche in m^2 .



B. Alter (Monate) bei Operation durchgezogene Linien entsprechen Körperoberfläche in m^2 .

Abb.48 B
gleiche Bedingungen wie A, jedoch mit plastischer Ausflußbahnerweiterung bei Primärkorrektur. die Zwei-Zeitige-Op. ist dann immer sicherer, wenn die Körperoberfläche $> 0,53m^2$ ist. Der kleine Effekt der Höhe des HKT ist unberücksichtigt. (115).

Bevor ich auf die operative Nachsorge eingehe, möchte ich kurz drei etwas modifizierte Operationsverfahren ansprechen:

- primäre Totalkorrektur bei Pulmonalatresie bzw. distaler hypoplastischer Pulmonalarterie (148): Verschluß des V S D mit zentral perforiertem Patch (3mm); Patch-Infundibulumplastik mit Pericard.

Theorie : ein Durchmesser von 3 mm verhindert einen großen re.-li. Kurzschluß bei vermehrtem pulmonalen Fluß; allmählicher Verschluß des V S D (1-4 Monate) bei Zunahme des pulmonalen Flusses; ein perforierter Patch führt zur Druckentlastung des rechten Ventrikels in der ersten postoperativen Zeit bei genügend systemischer Flußrate und ansteigendem pulmonalen Fluß.

- operatives Vorgehen bei Totalkorrektur durch den rechten Vorhof (55) :
bei leichteren Fällen mit mäßiger Infundibulumhypoplasie bei adäquatem Pulmonalklappenring indiziert. Vorteile: Low - cardiac - output - Häufigkeit sinkt, keine Nekrosen des Myocards, die jeweils 1 cm von der Narbe eintreten; keine großen epicardialen Coronarien im Operationsgebiet.
- doppelte Ventrikulotomie bei abnormalem Coronararterienverlauf (24) , in 30% der Fälle nötig (?).

Noch so sorgfältiges operatives Vorgehen senkt die Letalität nicht, wenn die Operation mangelhaft war (118). Daß darüber hinaus viel von der postoperativen Pflege abhängt, soll der folgende Abschnitt aufzeigen.

Im unmittelbaren Anschluß an die Operation - eine exakte Blutstillung ist obligat - müssen allgemeine und spezielle Richtlinien beachtet werden. Die Diurese sollte schon während des Bypasses beschleunigt werden mit Mannit und anderen Diuretika (124), bei Absinken des Herzminutenvolumens wird mäßige Haemodilutionsperfusion empfohlen (32,118); der Kreislauf muß stabilisiert werden mit Aludrin und Dopamin (124), bzw. über 12 - 48 Stunden Isoproterenol - Infusion (17). Desweiteren steht besonders die Atemfunktion im Vordergrund: kontrollierte Beatmung (118,161) mit nötigenfalls positiv-endexpiratorischem Druck (17,18,153). Ein Ansteigen dessen über den kritischen transmuralen Druck führt zur Widerstandserhöhung im pulmonalen Gefäßsystem, damit zum Ansteigen des enddiastolisch transmuralen PA-Druck; dies trat bei 10mmHg transpulmonalen Druckanstieg nicht auf (161). Sauerstoffzelt (164) und Blutgasanalysen werden besonders im sehr frühen Alter empfohlen, da Lungen-

veränderungen sowohl durch die palliative Operation wie durch die HZLM hervorgerufen werden (Schwellung der interalveolären Septen, der intraalveolären Zellen, Austritt von Blut in die Alveolen (118), hyalin-ähnliche Membranen in der Alveolarwand (23, 118), angiektatische Alveolarkompression, Thromben aller Altersstufen (23)). Das Messen des ZVD als Hilfsmittel zur Volumensubstitution wird empfohlen (12-15cmH₂O). Falls sein Wert über 20 cm H₂O ansteigt, die arteriellen Druckwerte fallen, besteht der Verdacht auf ein Einflußhindernis in das rechte Herz (z.B. Herzbeuteltamponade, progressive Rechtsherzinsuffizienz)(53,124). Wasser - und Elektrolythaushalt werden beobachtet und korrigiert (118,124,164,195), die metabolische Stoffwechsellaage reguliert (33). Bei der Operation in der ersten Lebenswoche soll die Temperatur durch Heizsonnen gewährleistet werden, um den Kalorienbedarf herabzusetzen. Die Glycogenspeicherung in der Leber ist inadäquat, die Insulinregulierung sehr empfindlich. Die Ausschüttung ist bei tiefer Temperatur gering, der Säugling dadurch relativ hyperglycämisch; sie fallen dann aber innerhalb der ersten 24 Stunden in Hypoglycämie (-Dextroseinfusionen). Wenn die Serumglukose über 48 Stunden konstant bleibt, empfiehlt Bore (33) langsames Absetzen der Dextrose (cave reaktive Hypoglycämie). Eine Normalisierung des herabgesetzten Ca-Spiegels, durch Citratblut und NaHCO₃ bedingt, und eine Normalisierung der Glukose soll durch frühe Fütterung mit Phosphat erreicht werden (33). Digitalis wird verschiedentlich angewandt (124,164,195) bis 3 Monate postoperativ (189). Klinner (124) empfiehlt eine Infektionsprophylaxe mit Breitspektrumantibiotika von vor Beginn der Narkose bis zum 4.postoperativen Tag. Die Gerinnungsfaktoren VII und VIII (51), der HKT (118) müssen kontrolliert werden (erhöhte Blutungsneigung s.o.) und ggf. ist Plasmaersatz nötig (33). Besonders ins Auge fällt der Abfall des Fibrinogens und der Anzahl der Thrombozyten nach Operationen mit der HZLM; darauffolgend sind Thrombinzeit und partielle Thromboplastinzeit verlängert, Antithrombin III gesenkt, was für einen großen Verbrauch an Gerinnungsfaktoren spricht (215). Die Drainagen (im locker verschlossenen Pericard, im vorderen Mediastinum und ggf. in den Pleurahöhlen) werden am ersten bis vierten postoperativen Tag (bei weniger als 50 ml/24 h Inhalt) entfernt (124); falls der Blutstrom nicht endet, muß reoperiert werden; zur Fibrinolyse - Verhinderung wird ϵ - Aminocapronsäure empfohlen (53); Extubation, falls möglich, 24 h postoperativ

(41,153). Ein epicardialer Schrittmacher bleibt etwa 10 Tage liegen (124). Fieber, das durch die Zellzerstörung bzw. Plasmanaturierung durch die HZLM hervorgerufen werden kann, normalisiert sich 2 - 3 Tage postoperativ ohne Medikamente (118), eine weitere Ursache des Fiebers kann eventuelle Fettgewebsnekrose durch die Oberflächenkühlung mit Eisbeuteln (17) sein. Stress - Ulcera (2.-10.Tag) sollte vorgebeugt werden (118); die Fäden werden am 9. Tag gezogen (118), dann Entlassung am 8. - 18. postoperativen Tag (153).

Einschub

Fallot-Patienten neigen besonders zu herabgesetztem Herzzeit / -minutenvolumen bzw. herabgesetzter Kontraktilität und Dehnungsfähigkeit als andere herzoperierte Patienten (118); Faktoren, die dafür verantwortlich sind, sind:

- Ventrikulotomie (Herabsetzung durch Narbenödem/-infarkt),
- Resektion von Muskelmasse im Herzen selbst,
- Mikroluftembolien, anoxämischer Herzstillstand,
- PI durch zu großen Patch - Volumenüberlastung des RV (RVEDP)

Schlagvolumendifferenzen zwischen RV und LV durch aorto - pulmonale Anastomosen wirken sich weiterhin nachteilig aus. Die Beziehung zwischen Vorhofdruck re./li. ist indirekt Ausdruck der enddiastolischen Verhältnisse der Ventrikel und muß beachtet werden (153). Der Ventrikel, dessen enddiastolischer Druck höher ist (meist der RV), limitiert die Herzarbeit (118,161), sein Schlagvolumen sinkt bei konstantem Füllungsdruck und ähnlichen Ausflußbahnwiderständen innerhalb der ersten 24 h vorübergehend (161), das dadurch bedingte Absinken der Herzindices spricht wenig auf positiv inotrope Substanzen in gewöhnlich therapeutischer Dosierung an; dieser limitierende Faktor wiegt schwerer als ein 'unvorbereiteter' LV (161). Patienten ohne plastische Ausflußbahnkorrektur bei Primärkorrektur - Op. haben im linken Vorhof 2 - 8 mmHg höhere Druckwerte als rechts während der ersten postoperativen Tage; dies ist möglicherweise hervorgerufen durch die relative Kleinheit des LV, bzw. weiter bestehender Anastomose bzw. Rest - V S D (118). Nach Palliativ - Operationen sind diese Vorhofdruckwerte sich meist sehr ähnlich der Herzindex sinkt nicht so stark ab wie nach der Primärkorrektur, der totale periphere Widerstand nimmt nicht so stark zu (161); beide stehen immer in umgekehrten Verhältnis zueinander. Patienten mit plastischer Ausflußbahnerweiterung haben signi-

fikant höhere rechte Vorhofdruckwerte; bei Primär - bzw. Operation ohne Patch sind diese nicht signifikant erhöht, der systolische Mitteldruck ist niedriger als bei Patienten, bei denen keine plastische RVOT-Korrektur vorgenommen wurde, innerhalb der ersten 24 h; dadurch kommt es zu linksventrikulär herabgesetzten Arbeitsverhältnissen (161); schon daher sollte die Indikation zur plastischen Ausflußbahnerweiterung streng gehandhabt werden. Nach 3 - 4 Tagen nähern sich bei primär - bzw. sekundär korrigierten Patienten mit/ohne Patch Herzindex und totaler peripherer Widerstand Kontrollwerten (161).

Eine vorausgegangene Palliativ - Operation beeinflusst die Haemodynamik nach Korrektur nicht wesentlich; es besteht auch kein signifikanter Altersunterschied bei solchen, die bei Korrektur sehr gute, gute oder schlechte Ergebnisse erzielten (64). Sicher beseitigt sind die auffallenden Symptome der Tetrade - Hockerstellung und Cyanose (70). Die Haemodynamik wird beeinflusst von :

- Reststenose im Ausflußtrakt (147),
- chirurgisch induzierter PI (147),
- generalisierter Myocardfibrose (208),
- regionär akinetischen RV- Bezirken (208),
- ungleichem Coronarfluß (208),
- LV - Funktionsstörungen (34,208).

Die normale Belastbarkeit bei 80 - 95% der Patienten sagt nichts über die Haemodynamik aus, herabgesetzte Belastbarkeit korreliert jedoch mit schlechten Ergebnissen (64). Die Herzfrequenz steigt im Verhältnis zur Belastung nicht stark genug an bzw. liegt niedriger als normal (93,100); das Herzzeitvolumen ist wegen mangelnden Anstiegs des Schlagvolumens durch mangelnde Frequenzzunahme und zu niedrigem Blutdruckanstieg herabgesetzt (93). Die Ursache liegt u.U. an Veränderungen des autonomen Nervensystems, an ultrastrukturellen myocardialen Veränderungen wegen längerer vorhergehender RV-Hypertrophie bei Hypoxie (93) bzw. abnormen Metabolismus mit Myocardfibrose (149).-Vielleicht liegt auch eine Ursache in mangelnder intraoperativer Myocardprotection (96); bei extracorporalem Kreislauf konnte ein maximaler Anstieg von CPK (nach 24 h) und CK-MB (nur während extracorp.Zirkulation) nachgewiesen werden (35), die auf eine mögliche intraoperative Schädigung des Herzmuskels hinweisen.-Diese Veränderungen waren unabhängig von

Alter, Körperoberfläche, vorheriger palliativer Operation, Patchanwendung im RVOT oder postoperativen Jahren (93). Links-ventrikuläre Störungen sind bei Operierten älter als zwei Jahre häufig stärker als bei im Alter von kleiner als zwei Jahren Operierten, bei denen diese 'Dysfunktionen' u.U. fehlen. Verschiedene Schweregrade der LV - Dysfunktion werden offenbar, wenn dieser chronisch überbeansprucht wird (Rest-Defekt), u.U. in Ruhe kein pathologischer Befund (34).

LVEDV	}	normal nach Kor_rektur	(34)
LVESV			(34)
LVEF			(34,70,195)
LVSP		kein signifikanter Unterschied zwischen kleiner/ größer 2 Jahren operierten Kinder (34),	
LVEDV ↑		(101) bei LV-Volumenzunahme, wobei kein Zusammen- hang mit RV-Druck und RV-Ausflußbahnplastik besteht, Linksherzinsuffizienz, da LVEF ↓, LVSI ↓ (101), 1	
LVSI ↓		als normal (210).	

Wiederum dazu im Gegensatz (die obigen Ergebnisse widersprechen sich in der Literatur) sieht Finnegan (59) darin, daß bei Be- lastung es nicht zur pulmonalen Hypertonie kommt und sich das Schlagvolumen bei seinen Untersuchungen anpassen kann, keine Funktionsstörungen des LV; bei submaximaler Belastung ist das HZV zufriedenstellend, bei maximaler Belastung herabgesetzt. In Anbetracht der Restdefekte ist die Belastung beachtlich gut (59). Systolischer Blutdruck, Herzindex, avD, LVEF eintsprechen sich bei 'Gepatchten und nicht Gepatchten' (200) ebenso wie RatrialP, RVEDP, RVSP, PA-P (200), während Graham (75) dort sehr wohl Unterschiede feststellt :

RVEDV	}	o.B. bei Patienten ohne Patch (*59,101,102,183)	RVEDV ↑↑	}	mit Patch ↑
RVEF			RVEF ↓; RV-Größe ↓		
RVSO			RVSO ↓		
			RVEF ↓ durch Aortenabklemmung und Ventrikulotomie (174)		

Ursachen hierfür sind in der praeoperativen Cyanose, der PI, dem operativen Vorgehen selbst, dem nicht kontraktilen Patch in der Ausflußbahn sowie kleinen Reststenosen zu suchen (75). Zwischen 'Gepatchten und nicht Gepatchten' bestehe kein signi- fikanter Unterschied im RVEDP, ob im Alter vor oder nach zwei Jahre operiert (34) und RVSP (34,103). PI ist im allgemeinen vergesellschaftet mit RVEDP ↑ bei normalem R atr.P., was auf eine suffiziente Tricuspidalklappe schließen läßt (200); der Ratri.P. in Ruhe und Belastung ist normal; er fällt bei Belastung, was auf eine Anpassungsfähigkeit des pulmonalen Gefäßbettes auf vermehrten Blutfluss hindeutet (59).

Ein Rest-Kurzschluß (li.-re.) wird in 20% beobachtet, Rest -

V S D bei 15 - 20%, dann im posterioinferioren Bereich (s.o.) und bei 0 - 5% ein Ausflußtraktgradient in Höhe des Pulmonalklappenringes (103).

Wessel (208) meint, die Belastbarkeit der Patienten, die im frühen Alter korrigiert wurden, sei größer; sie könnten sogar Leistungssport treiben. Die Ursache dafür seien:

- Ältere Patienten haben ein höheres Risiko von Ungleichheit in der Ventrikelfunktion durch länger bestehende Hypoxieperiode und RV - Hypertonie über Jahre,
- Ältere Patienten haben unter Umständen ein kleineres Lungengefäßbett als jünger Operierte (vergl. Pathophysiologie),
- Ältere Patienten wurden auch meist mit unausgereifter Op.-Technik operiert!

Die Ergebnisse der Belastungsuntersuchungen in Hinblick auf die Feststellung der Belastbarkeit der einzelnen Patienten sind über die normierte Meßtechnik hinaus von folgenden nicht cardialen Faktoren abhängig: genetische Anlage, Allgemeinzustand, Trainingszustand und Motivation, was auch berücksichtigt werden muß (208).

Gerade wegen der "Minimal - Rest - Defekte" soll nach Operationen dieser Art jeder Patient nachkatheterisiert werden (64) - wenn möglich bilateral (169), auch die asymptomatischen (103).

Beurteilung des Druckquotienten RV/LV

Man kann davon ausgehen, daß die Druckverhältnisse 30 - 60 Minuten nach der Operation niedriger liegen als direkt nach der Korrektur; dies wird zurückgeführt auf Spasmen der Ausflußbahn durch Hypoxie bzw. Catecholamine. Vieles hängt bei Druckwerten zwischen 0,75 - 0,8 von der unmittelbaren Pflege nach der Operation ab; Letalität steigt und fällt bei dieser Patienten-Gruppe mit der Güte dieser Pflege (118). Ziel ist es, daß der direkt postoperativ gemessene Druck ähnlich, besser niedriger ist bei Rekatheterisierung nach einigen Jahren, was einen prognostischen Hinweis geben kann (118,122,160). Bei den Patienten mit Patch wird eine Verkleinerung des Quotienten beobachtet, vorausgesetzt der Patch ist im Bereich der Pulmonalklappe genügend groß (118). Ein Abnehmen des Druckquotienten wird häufiger beobachtet (39), ein Monat postoperativ kann er um 10 - 15 % niedriger liegen als zum Zeitpunkt des Thoraxverschlusses (114).

In der direkten postoperativen Periode werden an röntgenolo-

gischen Zeichen (4) ein verbreiteter Mediastinalschatten und Vergrößerung des Herzschatens durch ein vermehrtes Volumenangebot ans linke Herz innerhalb von 6 Monaten beobachtet (4 - 8 Wo.(149)), danach keine weitere Vergrößerung mehr. Nimmt der cardiothorakale Durchmesser weiter zu, sind entweder Restdefekte vorhanden bzw. neue Defekte entstanden. Die RV-Maße, die praeoperativ groß waren, nähern sich Normalwerten, ob mit oder ohne Patch operiert wurde, jedoch nicht, falls mäßige bis schwere PI vorliegen (149). Mit einer zunehmenden Prominenz der Ausflußregion des rechten Herzens geht eine 'vermehrte' pulmonale Gefäßzeichnung einher (4,39, 118). Auch hier muß bei verstärkter pulmonaler Gefäßzeichnung an einen Rest-Kurzschluß (li.-re.) gedacht werden. Bei genauer Anpassung des Patches und sicherem Verschuß des V S D erkennt man keine, bzw. nur geringe Vergrößerung der RVOT (118). Durch eine signifikantere Vergrößerung des Quotienten Haupt-PA/Aorta und Pulmonalklappenring/Aorta wird ersichtlich, daß sich mit oder ohne Patch die PA und der Klappenring schneller vergrößern als die Aorta (39); Kirklin (115) gibt bei der häufigen Anwendung des Patches zu bedenken, daß der intakte Pulmonalklappenring nach Korrektur wächst. Eine Verkalkung der Ivalon - und Pericardpatches bleibt ohne haemodynamische Konsequenzen; es finden sich nach Infundibulektomie akinetische bzw. hypokinetische Gebiete im anterioren Bereich (4). Eine mäßige Vergrößerung des Herzens in der ersten postoperativen Zeit wird beschrieben (70,74,118,102,s.o.) - wegen PI, höherem RVEDP und Hypokinesie - und ein signifikanter cardiothorakaler Durchmesserunterschied zwischen gepatchten und ungepatchten Patienten (118,119,160,200); keine signifikante Zunahme nach Korrektur nach vorausgegangener Palliativoperation (118).

Leider gibt es in der Literatur keine einheitliche Beurteilung der Operationsergebnisse. Daher sind die Aussagen " sehr gut, gut, mäßig und schlecht " nicht vergleichbar. Aus den in der Literatur genannten Ergebnissen entstand folgende Einteilung (als ein Beispiel/Vorschlag):

sehr gut : keine Symptome (160),
keine körperliche Beeinträchtigung (160),
kein Rest - V S D (64,160), kein Rest-Kurzschluß (70,74,183),
Druckquotient $\leq$ 30mmHg (160), $\leq$ 20mmHg (70,74,183),
keine Reoperation,
keine pulmonale Hypertonie (64),

systolischer Druck RV < 40 mmHg (64,183),
pulmonaler / systemischer Blutfluß $< 1,3:1$
Herz - Thorax - Durchmesser $\leq 0,49$ (160),
Keine Medikamente

gut : leichte Symptome bei Belastung (160),
leichte Belastungseinschränkung (160),
kleiner li.-re. Kurzschluß; pulmonaler/systemi-
scher Blutfluß $< 1,5:1$ (64,70,74),
Ausflußgradient $< 30 - 50$ mmHg (160), $< 20 - 50$ mmHg
(70,74),
Pulmonalinsuffizienz (70,74),
systolischer Druck $40 - 59$ mmHg und/oder VSD (64),
keine pulmonale Hypertonie (64),
Herz - Thorax - Durchmesser $\leq 0,51$ (160),
Medikamente: Diuretika + Digitalis (160)

schlecht : eines oder mehrerer folgender Symptome:
mäßige bis schwere Symptome,
Kurzschluß $> 1,5:1$ (64,160); $2 : 1$ (70,74)
und / oder VSD (64),
und / oder Gradient größer 50 mmHg,
RVSP ≥ 60 mmHg,
pulmonale Hypertonie (64,70,74), Herzblock III.,
Herz - Thorax - Durchmesser $< 0,55$ (160).

Primäre Korrektur und Zwei - Stufen - Op. haben eine ähnliche postoperative Morbidität. Im Vordergrund steht wohl - auch häufig bei sehr gutem chirurgischen Vorgehen - die Pulmonalinsuffizienz (8,16,43,64: 85%, 74:10-20% schwer, 106,118,174, 187). Diese PI führt zu Ratr.P. $\uparrow$, RVSP $\uparrow$, RVEDP $\uparrow$ (!), wird aber über Jahre hinweg konstant beobachtet (160) und wohl auch bis über 10 Jahre subjektiv gut vertragen (4,43,89,102,160,146), da der Volumenrückstrom bei völliger Beseitigung der Stenose und normalem Lungengefäßbett (!) minimal ist (8). Auf längere Sicht im Leben des Patienten jedoch treten u.U. Lungengefäßbettänderungen und Linksherzveränderungen (Altersprozesse) auf, die zur Vergrößerung der PI führen (39). Eine isolierte PI wird schlechter vertragen als eine isolierte PS; eine mäßige Stenose beeinflusst die Belastbarkeit bis 9 Jahre postoperativ kaum (208). Dieser postoperativ kleine Grad der PI ist jedoch nicht verantwortlich für die Herzvergrößerung (39, 71,174). Der Herz - Thorax - Durchmesser ist bei einem Mittelwert von $0,55$ ($0,59 : 8$) etwas zu groß für das Alter (39). Die mäßige Herzvergrößerung kommt vielmehr zustande durch den vermehrten pulmonalen Fluß (118) und durch Restdefekte wie:
VSD : 4, (8-37%), 38,43,64 (wird bei 68% nicht als solcher diagnostiziert), 106,160,169,187,214.
RVOT-Stenosierung : 4,43,106,149,160,187,74,214,

Rest-Kurzschluß (allgem.) : 8,74,169,174, nach aortopulmonaler
Anastomose : 64,169,

Distale Patchstenose mit aneurysmatischer Erweiterung der
PA : 102,

Trikuspidalinsuffizienz : 169.

Murphy (146) konnte an seinem Patientengut weniger Rest-VSD finden, falls das Hypothermieverfahren angewandt wurde im Vergleich zum Bypass. Bessere Operationsbedingungen würden durch die totale Relaxierung des Myocards erreicht, darüberhinaus fehlen bei diesen Patienten die starke rechtsventrikuläre Hypertrophie.

Die Trikuspidalinsuffizienz ist dabei meist iatrogen hervorgerufen bei Verschuß des V S D durch Fixieren des Patch an Trabekelzügen der Klappe. Der LV ist bei (Rest-)li.-re.Kurzschluß ebenfalls in seiner Funktion eingeschränkt (LVEDV↑); diese Dysfunktion führt auch zu RVEDV↑ und resultiert u.U. aus einem lange bestehenden system.-pulmonalen Shunt bzw. durch die chronisch-cyanotische Herzerkrankung selbst (demgegenüber steht die normale LV - Funktion bei cyanotischen Kindern ohne V S D). Jede zur Volumenüberlastung führende Abnormalität läßt die Herzarbeit ansteigen, damit auch die Gefahr der Stauungsinsuffizienz mit ihren Zeichen. Dabei ist der Einfluß der PI unklar, jedoch in Zusammenhang mit der Trikuspidalinsuffizienz und V S D verschlimmert sich die RV - Lage; das Ausmaß der Trikuspidalinsuffizienz kann zur Reoperation zwingen (186). Eine Reststenose ohne V S D ist kaum ein Grund für die Herzinsuffizienz, ist jedoch ein V S D gesellschafter, kommt es bei 50% zur Stauungsinsuffizienz; die Häufigkeit dieser nach Korrektur nimmt mit steigendem Alter zu. Dies kommt durch die nachteiligen Effekte der vorausgegangenen Palliativoperation bei lange bestehendem li.-re.Kurzschluß zustande. Die daraus resultierende obstruktive Lungengefäßerkrankung und LV - Dysfunktion (s.o.) lassen es ratsam erscheinen, so früh wie möglich zu korrigieren (169). - Ich bin deshalb darauf so eindringlich eingegangen, weil das Problem der iatrogenen Zwei-Klappen-Erkrankung am rechten Herzen nach Korrektur der Fallot'schen Tetralogie in der Literatur kaum angesprochen wird.

An weiteren Symptomen finden sich :

Rechtsschenkelblock : 39,72,64,118: 90%, 149,

AV-Block III.Grades : 72,118:1,5% , permanenter SM: 13,

Ventrikuläre Extrasystolie : 72,100,208,
vorübergehender Rechtsschenkelblock : 41,174.

Ein links - anteriorer Hemiblock (LAH) wird u.U. hervorgerufen durch intraoperative Coronararteienverletzungen beim Verschluss des V S D (48); die Gefahren und Folgen der Verletzung des Reizleitungssystems, falls nicht rechtzeitig erkannt und behandelt, werde ich anschließend ausführlicher darstellen.

Weitere Symptome :

- respiratorische Insuffizienz verschiedener Genese (8,174),
- Lungenödem (41,124,174),
- Blutungen (8,43,160),
- Haemolyse (151),
- cerebrovaskuläre Komplikationen mit Rückbildungstendenz (41,195),
- Infektionen (8,124,196),
- inkontraktile Ventrikelschnitte durch Narbengewebe bzw. Patchplastik (s.o.,39,118),
- Postpericardiotomie - Syndrom (41,43,174),
- Low - cardiac - output (41,167)
- aneurysmatische Figuren des Pericardpatch (4,39,41,43,106, 143,185:3%, 187)
 - bedingt durch : hohen RV-Druck (39,41),
 dünne Wand des RVOT (39),
 Restdefekte (187,204)
 Materialbedingt (Ivalon 33%, Teflon 9%,
 Pericard 8% (4))
- hoher Grad an PI bei Verwendung eines Mono-cusp-Patches ,
 häufiger als bei Verwendung homologer Aorta bzw. Infundibu-
 lectomie und Kommissurotomie zur Erweiterung der RVOT,
 wird daher nicht vorgezogen (165).

Zwei vorausgegangene Palliativ - Operationen verschlechtern die Überlebenschancen bei Totalkorrektur (12,17,29,118). Die Letalität ist am größten bei Patienten kleiner 3 Monaten (kleiner 4 Monate,17), bedingt durch schwere Hypoplasie der Ausflußbahn; sie unterscheidet sich nicht nach Waterston - oder Blalock - Taussig - Shunt in erfahrenen Händen (s.u.), liegt jedoch nach obstruktiver Veränderung der L-PA oder R-PA durch den Shunt höher (17). Unberücksichtigt bleiben in der folgenden Erörterung die Letalität bei der Diagnostik (z.B. Herzkatheteruntersuchung). Entscheidend für die Letalität ist auch das Verhältnis $P_{RV/LV}$, das bei früh Verstorbenen signifi-

kant über dem der Überlebenden lag (160). $P_{RV/LV} > 0,85$ direkt nach der Operation stellt einen unabhängigen negativen Faktor für höhere Letalität dar (115); eine plastische Ausflußbahnerweiterung über den Klappenring hinweg bei Kindern kleiner 4 Jahren (2,102,115; obwohl Hb, PO_2 gleich waren 160) ebenso, währenddessen andere Autoren darin keinen Grund für den Letalitätsanstieg sehen (151,154,167,146). Für die Letalität sei unabhängig, ob der Patch über den Klappenring oder rein infundibulär geführt wurde (49). Eine vorausgehende palliative Operation habe eine leicht höhere Letalität (43), während auf der anderen Seite andere Autoren den palliativen Operationen keinen Einfluß auf die Letalität geben (64,160,214), außer nach Pott - Operation (174), wenn Blalock-Taussig Op. vorausging (71,108), wenn nach Waterston - Anastomose im Alter von größer als 4 Jahren operiert wird (2). Die Letalität der primären Korrektur steigt exponentiell an, je weiter man sich der Neonatalperiode nähert, je kleiner die Körperoberfläche ist (kleiner $0,4 \text{ m}^2$), je kleiner die Patienten sind (115). Hoher HKT (größer 52%) vermindert den positiven Effekt der Körperoberfläche im Hinblick auf die Letalität bei Primärkorrektur (115,214). Je jünger der Patient und kleiner die Körperoberfläche, je höher der HKT bei Primärkorrektur, um so häufiger kommt ein Patch zur Anwendung (115). Die Letalität steigt mit zunehmender Obstruktion des Lungengefäßbettes bei vorher länger bestehendem Shunt (43). Anatomische Strukturen mit Einfluß auf die Letalität sind desweiteren folgende:

- extreme Dextroposition der Aorta bis zum Fehlen der CS, so daß Aorten - und Pulmonalklappe fast direkt nebeneinander liegen (122),
- Vorliegen eines kontraktiven Infundibulums (122),
- Patienten mit Infundibulumstenose bei geringer PS haben bestes Ergebnis, da gute radikale Operation möglich ist (174,214).

Einen unabhängigen Einfluß auf die Letalität, ob primär oder sekundär korrigiert wurde, haben: Gewicht (167), Cyanose (49, 71,214), währenddessen andere Autoren nur den negativen Einfluß der Cyanose geltend machen (43,118,174). Die Letalitätsraten bei Kleinkindern, die bei tiefer Hypothermie operiert wurden und bei älteren mit cardiopulmonalem Bypass entsprechen sich (146).

Im Erwachsenenalter Operierte neigen früher als ihre Altersgenossen zu Rhythmusstörungen (124). Die höchste Letalität

haben Patienten mit Hb - Werten über 19 g% (167), bzw. jünger als 2 Jahre oder älter 20 Jahre (pulmonale Hypertonie)(43); einzelne Werte über die Letalitätentwicklung in der Literatur der letzten 20 Jahre sind der Tabelle am Ende dieser Arbeit zu entnehmen. Bei Primärkorrektur im Alter kleiner 4 Jahre mit Patchplastik beeinflußt die Letalität besonders:

- Volumenüberlastung des RV und PI (115),
- mechanische und haemodynamische Eigenschaften des Flickens in der Ventrikelwand (115),
- Depression der RV - Funktion in der direkt postoperativen Periode durch PI (102).

Die Hauptursachen der Letalität, ob primär oder sekundär korrigiert wurde, sind folgende :

- low - cardiac - output (43,45,115,122,160,172,189),
- plötzlicher Herzstillstand durch Arrhythmie (43,118),
- pulmonales haemorrhagisches Ödem (115),
- akutes Nierenversagen durch massive Haemolyse nach HZLM (151),
- Infektionen (43,122),
- periphere Gefäßspasmen, Haemokonzentration (durch HZLM?)(115).

Eine Senkung der Letalität wird erreicht durch :

- gesteigerte Erfahrung (196),
- verbesserte operative Nachsorge (118,127),
- Vermeiden von permanenten Herzblock (118),
- Vermeiden von starker PI (147).

Ein Indikator für das Ausmaß der PI ist der Quotient Pulmonalarterienpulsdruck/pulmonal-systemischen Druck; liegen seine Werte $\geq 0,75$, ist mit einer Letalität von 25% zu rechnen; bei Werten $< 0,75$ mit 3% (147).

Die Spätmortalität über 6 Monate ist vernachlässigbar gering (70,74), die Spätergebnisse bei Totalkorrektur offensichtlich besser wie bei bestehendem pulmonal-systemischen Shunt (Blalock Taussig), bei dem nach 20 Jahren 40% (!) verstorben sind (70), während nach Korrektur - Operation die Patienten keine Verschlechterung ihrer Symptomatik haben, wenn sie 2 - 3 oder 10 Jahre später untersucht werden (118). Es überleben an erfahrenen Zentren über 90% den Korrekturingriff mit 'guten', bzw. häufiger 'sehr guten' Erfolgen (43,70,74,118,119 -96%, 124,122,127 - 97%, 160). 10 Jahre nach der Operation entspricht der Sozialisationsgrad und die Lebensweise der der Normalbevölkerung (70,74,174), normale Schwangerschaften können ausgetragen werden (70).

Das Auftreten ventrikulärer Extrasystolen bei 11 % der Herzoperierten (64) verdient besondere Beachtung. Die veränderte Reizleitung des Narbengewebes kann verantwortlich sein für das Einsetzen eines 'Re-entry-Mechanismus'. Gekoppelt mit einem Rechtschenkelblock kann dies leichter zu einer Tachyarrhythmie übergehend in Kammerflattern, - flimmern führen (72, 163). Der Übergang vom einfachen Rechtschenkelblock zum bifasciculären Block und trifasciculären Block bei ischämischer Herzkrankheit wird in der Literatur beschrieben. Der Weg dorthin ist im E K G durch allmähliche Achsenabweichung nach links verfolgbar (163); gefährdete Patienten müssen daraufhin 6 - 8 Monate postoperativ anlässlich einer Routineuntersuchung mit Katheter, Ruhe - und Belastungs - E K G und ambulanten 24 h - E K G nachuntersucht werden; ventrikuläre uni - oder multifokale Extrasystolen müssen behandelt werden (72), da sie meist unter Belastung auftretend - vom Patienten unbemerkt bleiben (100). Die Ursachen liegen nicht selten in einem erhöhten RV-Druck ($RVSP \geq 60$ mmHg; $RVEDP > 7$ mmHg (64)) bei 75 - 80% der Betroffenen (72) durch ungenügendes bzw. operatives Vorgehen selbst (72,161), mangelnde Myocardprotektion intraoperativ (72) und extensiven fibrösen, elastischen und kollagenen Gewebsmassen des Myocards bei Patienten älter 4 Jahre, auch in der Umgebung der AV - Coronararterie (100). Die maximale Herzfrequenz bei Belastung ist leicht herabgesetzt (s.o.) bei Operationen mit einer Körperoberfläche $< 1,2$ m² zum Zeitpunkt der Korrektur, bei Operationen mit Körperoberfläche $\geq 1,2$ m² ist sie jedoch signifikant (!), gleichgültig, ob palliativ oder primär korrigiert wurde. Es besteht also ein negatives Verhältnis zwischen Alter bei Operation und maximaler Arbeitskapazität (100). Desweiteren werden ventrikuläre Extrasystolen kurz nach Belastung in einer Phase stark herabgesetzter Herzfrequenz bei gleichzeitig gesteigerter Atemfrequenz verbunden mit vermehrtem Rückstrom venösen Blutes zum rechten Herzen beobachtet (100). Die Patienten müssen somit belastet werden, um diese Extrasystolen zu erkennen, zu behandeln und um das Risiko eines plötzlichen Todes ("Sudden Death") zu senken, damit auch die Spätletalität niedrig zu halten (64,72,100,163). Patienten mit ventrikulären Extrasystolen sollten einmal jährlich überwacht werden (64).

Abnorme Septumbewegungen direkt postoperativ verschwinden in 50 % der Fälle nach ca. 9 Wochen, ein anderer Teil zeigt para-

doxe Bewegungen, bedingt durch eine haemodynamisch wirksame Rest - Stenose, ein weiterer Teil zeigt fast keine Septumbewegungen wegen des Herzblocks, wegen Irritation durch den VSD-Patch, wegen Myocardinsuffizienz oder aus unklarer Ursache (149).

Für die Patienten, die nach Totalkorrektur keine zufriedenstellenden Ergebnisse zeigten, werden folgende Indikationen zu einer Reoperation genannt :

- schlechte haemodynamische Ergebnisse, um dadurch eine gute Lebensqualität und Lebenserwartung zu gewährleisten (64,70),
- bei Aneurysmata , aber nicht wegen dieser, sondern der sie verursachenden Restdefekte (106),
- echte Aneurysmata, Ersetzen von Pericard im RVOT durch Dacron (187),
- Herzinsuffizienz bei Ausflußgradient ≥ 50 mmHg (160),
- bei Restobstruktionen, gleichgültig ob der Patient jetzt symptomatisch ist oder nicht, bei Gradient ≥ 70 mmHg (160),
- Rest - V S D bei zunehmender Herzinsuffizienz (143,169),
- Tricuspidalinsuffizienz und starke PI (142); wenigstens eine Klappe muß suffizient sein, damit es nicht zu zunehmender Herzinsuffizienz kommt.

Reoperationen sind glücklicherweise mit einem geringen Risiko verbunden (169), innerhalb der ersten postoperativen Stunden führen sie nicht zu einem Ansteigen der Letalität (71).

90% der mit der Fallot'schen Mißbildung geborenen Kinder erreichen das 15 (!) Lebensjahr (64), 5 Jahre nach der Operation mit oder ohne vorausgegangene Palliativoperation sind Größe und Gewicht normal (64,153,170). Die chirurgische Korrektur der Fallot'schen Tetralogie im Säuglings - und frühen Kindesalter ist also der dankbarste erfolgversprechenste Eingriff der Herzchirurgie, Die Lebenserwartung hängt in erster Linie vom chirurgischen Ergebnis der Operation ab. 97% mit sehr guten Ergebnissen und guten Ergebnissen leben nach 10 Jahren, 91 % mit schlechten Ergebnissen nach 5 Jahren und davon 47% nach 10 Jahren (64); $72 \pm 21\%$ leben insgesamt nach 16 Jahren (143). Bis 20 Jahre postoperativ wird eine normale Lebenserwartung berichtet (208); wenn der V S D sicher verschlossen ist, der Sinusrhythmus erhalten, eine PI vermieden wurde, ist die Lebenserwartung 22 Jahre postoperativ gleich der der Normalbevölkerung, falls eine Totalkorrektur bei Symptom

auftritt innerhalb der ersten Lebensjahre durchgeführt wurde. Eine milde PI hat keinen Einfluß auf die Lebenserwartung 10 - 22 Jahre postoperativ, ein RVOT - Flicken liefert schlechtere Ergebnisse, ebenso eine schwere PS; eine restliche PS bei intaktem V S ohne PI bei $P_{RV/LV} \leq 0,65 - 0,7$ und $P_{syst.} \leq 75$ mmHg ist auf lange Sicht gesehen tolerabel (114).

Im folgenden soll teilweise noch einmal vorher Gesagtes aufgegriffen werden und verschiedenen Meinungen in der Literatur gegenübergestellt werden. Schwerpunktmäßig geht es um die Frage, in wieweit palliative Operationsweisen bei der Fallot'schen Tetralogie noch ihren Platz haben und nicht lieber der primären Totalkorrektur weichen müssen.

Die Fallot'sche Tetralogie ist ein sich zu schwereren Formen entwickelnder - nicht statischer - Geburtsdefekt ("dynamischer Geburtsdefekt"). Zunehmende muskuläre Infundibulumhypertrophie*, Endocardfibrose und Wachstumssstörungen des Pulmonalklappen - rings und der PA kennzeichnen ihn anatomisch (*sekundäre Ausbildung einer Infundibulumstenose (Arbeitshypertrophie)). All diese Faktoren werden durch palliative Operationsweisen nicht verhindert (41,153,195); es konnte nach Palliativ - Operationen bzw. primärer Korrektur kein signifikanter Unterschied im Durchmesser der Pulmonalklappe festgestellt werden (154), vielmehr können Pulmonalgefäßobstruktionen und Ausflußtrakthypoplasie durch die palliativen Operationsweisen induziert werden (148). Bedenken muß man weiterhin bei Bevorzugung der palliativen Operationsweisen eine Zunahme der Bronchialkollateralen, die beim Säugling noch nicht entwickelt sind und später bei Not - Korrektur - Operation u.U. zu schweren Komplikationen mit höherer Letalität führen (195); gewöhnlich entwickeln sich aber Kollateralgefäße auch durch chronische Hypoxie; diese jedoch wird durch palliative Operationen gemildert, sodaß eine zunehmende Kollateralgefäßausbildung nach Palliativ-Operationen unwahrscheinlich erscheint. Schließlich kann durch diese Verfahren der Tonussteigerung der Arteriolen der Lunge, die sich über längere Zeit fixieren kann und damit bei Totalkorrektur als pulmonale Hypertonie negativ auf das Operationsergebnis auswirkt, entgegengewirkt werden bzw. vorgebeugt werden. Auch findet man bei Kindern, die erst wenige Stunden alt sind, keine bzw. nur geringe Hypertrophie des septalen und parietalen Bandes, des Endo- und Myocards. Dies sind sich allmählich ent-

wickelnde Spätfolgen, daher wird hier im jungen Alter bei Totalkorrektur - die bevorzugt wird - keine Muskelmasse resiziert (41). Falls die über längere Zeit bestehende Hypertrophie bei Hypoxie für die RV-Dysfunktion verantwortlich zu machen ist, sollte die Totalkorrektur in jüngerem Alter durchgeführt werden (93). Aus diesen Überlegungen heraus entschließen sich manche Zentren dafür (195), notfalls auch mit RVOT-Plastik bei Kindern kleiner 4 Monate (17); es gibt keinen Anhalt dafür, daß das Patch - Material das Wachstum des Ausflußtraktes negativ beeinflußt, im Gegenteil: mit dem Wachstum des Kindes verkleinert sich das Verhältnis von Patch zu Umfang mit lebendem Material (195). Falls die anatomischen Voraussetzungen ideal seien (s.o.), sei für die Primärkorrektur der Letalitätsgipfel bei Operation im Alter von 2 Monaten gebrochen (19); ab 6. Monat (136), um das 2. Lebensjahr (200). Sie ist eine echte Alternative zur Palliativ - Operation (39,146,199,200). Vergleichbare Ergebnisse mit in höherem Alter operierten liegen vor (193). Primärkorrektur und Zwei - Zeitiges - Vorgehen haben im Alter von 2 - 4 Jahren ein sehr geringes Risiko (17), daher sind beide Methoden gleichberechtigt, die Primärkorrektur aus psychologisch, soziologisch - ökonomischer Sicht fortschrittlicher; die jeweils sicherere Methode muß jedoch gewählt werden (115). Randomisierte Studien sind jedoch zur Klärung der Frage, ob primär oder in zwei Schritten operiert werden soll, nicht vertretbar (146)! Die Blalock - Taussig - Anastomose vergrößert das Risiko bei Totalkorrektur nicht (28,43,114), besonders bei Kindern kleiner 1 Jahr ist die kombinierte Vorgehensweise auch vergleichbar mit der Primärkorrektur (8). Falls im Alter vor 2 Jahre operiert wird, wird dann der primären Korrektur mit einer Letalität von ca 5% einer Palliativoperation mit späterer Korrektur mit einer Letalität von 5,6% der Vorzug gegeben. Nach dem 4. Lebensjahr ist die Letalität der primären Korrektur gering (2,3% 49). Die höhere Letalität sei bei Kleinkindern nicht altersbedingt, sondern durch die Schwere des Krankheitsbildes (22) bzw. durch die metabolische Situation (41) bedingt. Alter und Größe dürften weiterhin jedoch keine Entscheidungskriterien sein (Körperoberfläche $> 0,35 \text{ m}^2$, 115), vielmehr nur chirurgische Gesichtspunkte (Größe des Ausflußtraktes und der PA) entscheiden zwischen Primär - bzw. Zwei - Stufen - Operation, darüber hinaus die Güte der operativen Versorgung incl. Voruntersuchung und Nach-

betreuung (33,41,115,146,195). Bei 2/3 der Fälle (40) ist aufgrund der Größenverhältnisse die primäre Totalkorrektur bei niedriger Morbidität und Letalität möglich; routinemäßig jedoch nicht (195).

Sehr gute Ergebnisse der primären Totalkorrektur sollen Mut zur frühen Korrektur geben (18,39), zumal unter Berücksichtigung der Morbidität durch plastische Ausflußbahnerweiterung bedenkt, die u.U. vermieden werden kann (18). Wer den Blalock-Taussig - Kurzschluß bzw. die Waterston - Anastomose mit sehr niedriger Letalität durchführen kann, mag an der 'veralterten' Zwei-Schritt-Methode festhalten, meint Castaneda (42) - wohl etwas überspitzt. Vertretbar ist meiner Meinung nach die Vorstellung von Kirklin (115), der feststellt, daß die einzelne Shunt - Operation kein erhöhtes Risiko bei der späteren Korrektur darstellt. Sie ist ein gutes Mittel, die effektive Korrekturoperation für einen späteren Zeitpunkt hinauszu - schieben, nicht so sehr, um den linken Ventrikel zu vergrößern, bzw. das pulmonale Gefäßbett vorzubereiten, als vielmehr den Patienten in einen weniger hypoxischen Zustand mit dessen Folgen zur sekundären Totalkorrektur zu bringen.

Mehr als 25 Jahre nach der Einführung der chirurgischen Möglichkeiten der Korrektur der Fallot'schen Tetralogie kennt man die Vorzüge für die eine oder andere chirurgische Vorgehensweise und deren Begrenzung, sodaß man teilweise verbindliche Aussagen über deren Prognose wagen kann. Aber auch diese Aussagen ändern sich, und zwar so lange, bis die chirurgischen Operationstechniken und die darauffolgende Behandlung zur 'vollen' Perfektion ausgereift sind und ohne hohes Morbiditäts - bzw. Letalitätsrisiko mit 'garantierbarem Erfolg' durchgeführt werden können.

Aus der Chirurgischen Klinik und Poliklinik
der Westfälischen - Wilhelms - Universität Münster
- Thorax - , Herz - und Gefäßchirurgie -
Referent : Prof.Dr. H. Dittrich (Direktor der Klinik)

Abstract

Rainer, Peter C.J.

VERGLEICH DER CHIRURGISCHEN MÖGLICHKEITEN ZUR KORREKTUR DER FALLOT'SCHEN TETRALOGIE IM SÄUGLINGS- UND FRÜHEN KINDESALTER

Die vorliegende Arbeit gibt einen deutschsprachigen vergleichenden Überblick über die in der internationalen und nationalen Fachliteratur diskutierten Möglichkeiten zur palliativen Operationsweise und chirurgisch - anatomischen Korrektur (incl. Ausflußtraktplastiken) und zeigt den aktuellen Stand der Operationsverfahren. Deren spezielle Indikationen und Vorzüge werden ebenso wie deren postoperative Hämodynamik, spezifische Morbidität und Letalität genannt. Pathogenese, natürliche Lebensgeschichte, Pathophysiologie und spezielle Diagnostik unter prognostischen Gesichtspunkten führen hin zur Thematik, die durch zahlreiche Abbildungen und Graphiken veranschaulicht wird. Die Parameter Körperoberfläche, - Gewicht, Hb , Druckgradienten, Anatomie der Ausflußbahn und Alter werden in Beziehung gestellt und eingehend diskutiert. Ein Versuch der graduellen Einteilung der Fallot ' schen Tetrade nach verschiedenen präoperativen Parametern und der postoperativen Ergebnisse wird gemacht. Eine Vorstellung, Gegenüberstellung und Diskussion der in der Literatur veröffentlichten Kriterien und Ergebnisse deutet hin auf die im vollen Gange befindliche Diskussion, in wieweit ein zwei - zeitiges Vorgehen beziehungsweise eine "Primär-Korrektur" der Fallot' schen Tetralogie jeweils mit oder ohne Ausflußtraktplastik gerechtfertigt erscheint.

Vollständige Zeitschriftentitel

Ann.Thorac.Surg.	The Annals of Thoracic Surgery
J.Thorac.Cardiovasc.Surg.	Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery
Zent.O.Ch.	Zentralorgan für die gesamte Chirurgie und ihre Grenzgebiete
Ann.Surg.	The Annals of Surgery
Langenb.Arch.Chir.	Langenbecks Archiv für klinische Chirurgie
J.Cardiovasc,Surg.	Journal of Cardiovascular Surgery
Br.Heart J.	British Heart Journal

Literaturhinweise

1. Aberdeen, E.: Discussion in Chopra, P.S.u.a.(Nr.44) :
The Blalock-Taussig-Operation: The Procedure of Choice in
the Hypoxic Infant with Tetralogy of Fallot. Ann.Thorac.
Surg. 22, 235 - 38, (1976).
2. Alfieri, O.; Locatelli, G.; Bianchi, T.; Vanini, V.;
Parenzan, L.: Repair of tetralogy of Fallot after Waterston
anastomosis. J.Thorac.Cardiovasc.Surg.77(6), 826 - 31 ,
(1979).
3. D'Allaines, C.G. : Discussion in Gross, R.F.u.a.(Nr.77):
Closure of Potts anastomosis in the total repair of tetra-
logy of Fallot. J.Thorac.Cardiovasc.Surg.57, 80 , (1969).
4. Amplatz, K.; Formanek, A.; Knight, L.; Tadarathy, S.M.;
Gypser, G.; Bardach, G.: Radiographic Changes in the Post-
operative Patient. in Rosenthal, A.; Sonnenblick, E.H.;
Lesch, M.: Postoperative Congenital Heart Disease. Grune u.
Stratton, New York-San Francisco-London 1975.
5. Andreone, A.; De Giorgi, E.; Caruzzo, C.; Angelino, P.F.:
Il comportamento dell'elettrocardiogramma nelle tetralogia
di Fallot a distanza di anni dall'interrento. Zent.O.Ch.168,
259, (1962).
6. Ankeney, J.L.: Discussion in Chopra, P.S.u.a.(Nr.44):
The Blalock-Taussig-Operation: The Procedure of Choice in
the Hypoxic Infant with Tetralogy of Fallot. Ann.Thorac.
Surg. 22, 235-38, (1976).
7. Apitz, J.; Kemter, B.E.; Schmaltz, A.A.; Steil, E.: Neue
Aspekte bei der Diagnostik angeborener Herzfehler in der
Neonatalperiode. Therapiewoche 29, 8595-96, (1979).
8. Arciniegas, E.; Farooki, Z.Q.; Hakimi, M.; Green, E.W.:
Results of two - stage surgical treatment of tetralogy of
Fallot. J.Thorac.Cardiovasc.Surg. 79, 876 - 883, (1980).
9. Arciniegas, E.: Discussion in Chopra, P.S. u.a. (Nr.44) :
The Blalock-Taussig-Operation: The Procedure of Choice in
the Hypoxic Infant with Tetralogy of Fallot. Ann.Thorac.
Surg. 22, 235 - 38, (1976).
10. Augustsson, M.H.; Weinberg, M.jr.; Gasul, B.M.; Fell, E.H.;
Arcilla, R.A.; Biscoff, J.D.; Steiger, Z.; Iwa, T.: Aortic-
cardiac fistulas following corrective operations for ven-
tricular septum defect and tetralogy of Fallot. Zent.O.Ch.
168, 265, (1962).
11. Bachmann, K.D.; Ewerbeck, H.; Joppich, G.; Kleinauer E.;
Rossi, E.; Stalder, G.R.: Pädiatrie - in Praxis und Klinik
Bd.I, Gustav Fischer Verlag/Georg Thieme Verlag Stuttgart
u.New York, 1980 .
12. Bahnson, H.T.; Spencer, E.C.; Landtmann, B.; Wolf, M.D.;
Neill, C.A.; Taussig, H.B.: Surgical treatment and follow
up of 147 cases of tetralogy of Fallot treated by correcti-
on.Zent.O.Ch.173, 53 , (1963).
13. Bailey, L.L. : Discussion in Chopra, P.S. u.a. (Nr.44) :
The Blalock-Taussig-Operation: The Procedure of Choice in
the Hypoxic Infant with Tetralogy of Fallot. Ann.Thorac.
Surg. 22, 235 - 38, (1976).
14. Bankl, H.: Congenital Malformations of the Heart and Great
Vessels- Synopsis of Pathology, Embryology and Natural

- History. Urban und Schwarzenberg , Baltimore - Munich 1977
15. Barnard, M.S.; Barnard, C.N.: Recent Results in the treatment of Fallot's tetralogy *Zent.O.Ch.*215, 453, (1975).
 16. Barnard, C.N.; Schrire, V.: The surgical approach to tetralogy of Fallot. *Zent.O.Ch.*192, 308, (1966).
 17. Baratt-Boyes, B.G.: Primary Definitive Intracardiac Operations in Infants : Tetralogy of Fallot. in Kirklin, J.W.: Advances in Cardiovascular Surgery. Grune et Stratton, New York, 1973.
 18. Baratt-Boyes, B.G.; Neutze, J.M.: Primary Repair of Tetralogy of Fallot in Infancy Using Profound Hypothermia with Circulatory Arrest and Limited Cardiopulmonary Bypass: A Comparison with Conventional Two Stage Management. *Ann. Surg.* 178, 406-11, (1973).
 19. Baratt-Boyes, B.G. Sir : Discussion in Tucker, W.Y.u.a.(Nr. 205): Management of symptomatic tetralogy of Fallot in the first year of life. *J.Thorac.Cardiovasc. Surg.*78, 500, (1979).
 20. Barthel, H.: Fallotsche Tetralogie in Barthel, H.: Mißbildungen des menschlichen Herzens- Entwicklungsgeschichte und Pathologie. Georg Thieme Verlag Stuttgart, 1960.
 21. Benninghoff, A.; Goerttler, K.: Lehrbuch der Anatomie des Menschen - Makroskopische und mikroskopische Anatomie unter funktionellen Gesichtspunkten - Bd.II: Eingeweide und Kreislauf. Urban und Schwarzenberg , München-Wien/Baltimore 11 1977.
 22. Benson, P.F.; Joseph, M.C.; Ross, D.N.: Total surgical correction of Fallot's tetralogy in the first year of life. *Zent.O.Ch.*174, 297, (1962).
 23. Bernhard, A*: Lungenbefunde nach Korrektur der Fallotschen Tetralogie - pathologisch anatomische und klinische Befunde. *Thoraxchirurgie* 21,467-72 (1973) #Harms,D;Hansen,P.;Fischer,K.
 24. Berry, B.E.; McGoon, D.C.: Totalkorrektur der Tetralogie von Fallot mit abnormaler Coronararterie. *Zent.O.Ch.*215, 132, (1975).
 25. Bersch, W.; Doerr, W.: Reitende Gefäße des Herzens - Homologiebegriff und Reihenbildung. Springer-Verlag, Berlin Heidelberg- New York, 1976.
 26. Betke, K.; Lampert, F.; Riegel, K.: Elementare Pädiatrie. Georg Thieme Verlag Stuttgart, 1978.
 27. Beuren, A.J.: Die angiocardiographische Darstellung kongenitaler Herzfehler - ein Atlas. Walter de Gruyter u.Co. , Berlin 1966.
 28. Beuren, A.J.: Die Fallot'sche Tetralogie. in Opitz, H.; Schmid, F.: Handbuch der Kinderheilkunde. Springer-Verlag Berlin-Heidelberg-New York, 1966.
 29. Birks, W.; Sandony, V.; Satter, P.: Direktanastomose zwischen Aorta ascendens und rechter Pulmonalarterie zur Palliativbehandlung der Fallot'schen Tetralogie - Erste Erfahrungen an Hand von 12 Fällen. in Derra, E.: Zentralblatt für Chirurgie 14, 493, (1968).
 30. Blackstone, E.H.; Kirklin, J.W.; Bertraueu, E.G.; Labrosse, C.J.; Soto, B.; Bargerion L.M.jr.: Preoperative prediction from

- cineangiograms of postrepair right ventricular pressure in tetralogy of Fallot. *J.Thorac.Cardiovasc.Surg.* 78, 542-552, (1979).
31. Blackstone, E.H.; Kirklin, J.W.; Pacifico, A.D.: Decision-making in repair of tetralogy of Fallot based on intraoperative measurements of pulmonary arterial outflow tract. *J.Thorac.Cardiovasc.Surg.* 77(4), 526-32, (1979).
 32. Bonchek, L.J.; Starr, A.; Sunderland, C.O.; Menashe, V.D.: Natural History of Tetralogy of Fallot in Infancy - Clinical Classification and Therapeutic Implications. *Circulation* 48, 392 - 97, (1973).
 33. Bore, E.L.; Behrendt, D.M.: Open - Heart Surgery in the First Week of Life. *Ann.Thorac.Surg.* 29(2), 130-34, (1980).
 34. Borow, K.M.; Green, L.H.; Castaneda, A.R.; Keane, J.F.: Left Ventricular Funktion After Repair of Tetralogy of Fallot and Its Relationship to Age at Surgery. *Circulation* 61 (6), 1150 - 58, (1980).
 35. Brisse, B.; Dittich, H.; Bender, F.: Verlaufskontrollen von CK-MB und CPK nach Herzoperationen mit extrakorporaler Zirkulation und Herzinfarkten. *Herz - Kreislauf* 10/1, 12 - 14, (1978). *Bacher, J.; Scherer, H.E.
 36. Brock, R.: Direct operations in tetralogy of Fallot. *Zent. O.Ch.* 155-56, 56, (1959).
 37. Brock, R. Lord :Late results of palliative operations for Fallot's tetralogy. *J.Thorac.Cardiovasc.Surg.* 67(4), 511 - 518, (1974).
 38. Burnell, R.H.; Woodson, R.D.; Lees, M.H.; Bristow, J.D.; Starr, A.: Results of correction of tetralogy of Fallot in children under four years of age. *J.Thorac.Cardiovasc.Surg.* 57(2), 153 - 59, (1969).
 39. Calder, A.L.; Barratt-Boyes, B.G.; Brandt, P.W.; Neutze, J.M.: Postoperative evaluation of patients with tetralogy of Fallot repaired in infancy - Including criteria for use of outflow patching and radiologic assessment of pulmonary regurgitation. *J.Thorac.Cardiovasc.Surg.* 77(5), 704-20, (1979)
 40. Campbell, M.: Late results of operation for Fallot's tetralogy. *Zent.O.Ch.* 153-54, 166, (1959).
 41. Castaneda, A.R.; Freed, M.D.; Williams, R.G.; Norwood, W.I.: Repair of tetralogy of Fallot in infancy - Early and late results. *J.Thorac.Cardiovasc.Surg.* 74(3), 372-81, (1977).
 42. Castaneda, A.R.: Discussion in Tucker, W.Y.u.a.(Nr.205): Management of symptomatic tetralogy of Fallot in the first year of life. *J.Thorac.Cardiovasc.Surg.* 78, 494-501, (1979).
 43. Chiariello, L.; Meyer, J.; Wukasch, C.; Hallmann, G.L.; Cooley, D.A.: Intracardiac repair of tetralogy of Fallot - Five - year review of 403 patients. *J.Thorac.Cardiovasc. Surg.* 70 (3), 529-35, (1975).
 44. Chopra, P.S.; Levy, J.M.; Dacumos, G.C.jr.; Berkoff, H.A.; Loring, L.L.; Kahn, D.R.: The Blalock-Taussig-Operation: The Procedure of Choice in the Hypoxic Infant with Tetralogy of Fallot. *Ann.Thorac.Surg.* 22, 235-38, (1976).
 45. Clayman, J.A.; Ankeney, J.L.; Liebman, J.: Ergebnisse der Totalkorrektur bei Fallot'scher Tetralogie in 156 konsekutiven Patienten. *Zent.O.Ch.* 218, 241, (1976-77).

46. Cooley, D.A. : Fallot'sche Tetralogie - Chirurgische Behandlung und Ergebnisse. Langenb.Arch.Chir.319, 799-808, (1967).
47. Cooley, D.A.; Smith, J.M.: Repair of pulmonary arterial stenosis after Waterston - Cooley - anastomosis. J.Thorac. Cardiovasc. Surg. 77 (3), 474 - 77, (1979).
48. Dabizzi, R.P.; Capriovo, G.; Azzzi, L.; Castelli, C.; Baldrighi, G.; Parenza, L.; Baldrighi, V.: Distribution and Anomalies of Coronary Arteries in Tetralogy of Fallot. Circulation 61(1), 95-102, (1980).
49. Daily, P.O.; Stinson, E.B.; Griepp, R.B.; Shumway, N.E.: Tetralogy of Fallot - Choice of surgical procedure. J.Thorac.Cardiovasc.Surg. 75(3), 338-45, (1978).
50. Derra, E.; Franke, H.: Die Chirurgie des Herzens und seiner großen Gefäße. in Breitner, B.; Kern, E.; Kraus, H.; Zuckschwerdt, L.: Chirurgische Operationslehre III, Urban und Schwarzenberg, München-Berlin-Wien, 1970.
51. Derra, E.; Löhr, B.: Die Pathophysiologie der Fallot'schen Tetralogie während und nach der Radikaloperation. Zentralblatt f.Chir. 10, 321, (1964).
52. Derra, E.; Löhr, B.; Rothhoff, F.; El-Fiky, M.: Erfahrungen mit der kausalen Operation- Behandlung der Fallot'schen Tetralogie. 177, 283, (1963).
53. Dobell, A.R.C.; Charrette, E.P.; Cnughtai, M.S.: Correction of tetralogy of Fallot in the young child. J.Thorac.Cardio-vasc.Surg. 55(1), 70-79, (1968).
54. Eder, M.; Gedigk, P.: Lehrbuch der Allgemeinen Pathologie und der Pathologischen Anatomie. Springer-Verlag, Berlin-Heidelberg-New York, 30 1977.
55. Edmunds, L.H.jr.; Saxena, N.C.; Friedman, S.; Rashkind, W. J.; Dodd, P.F.: Transatrial repair of tetralogy of Fallot. J.Cardiovasc.Surg. 18, 95, (1977).
56. Edmunds, L.H.jr.; Stephenson, L.W.; Gadzik, J.P.: The Blalock-Taussig-Anastomosis in Infants Younger Than 1 Week of Age. Circulation 62(3), 597-603, (1980).
57. Ehrenhaft, J.L.; Fischer, J.M.; Lawrence, M.S.: Evaluation of results after correction of tetralogy of Fallot.ZentO.Ch. 175, 262, (1963).
58. Ellis, F.H.; Kirklin, J.W.; Clagett, O.T.: Tetralogy of Fallot.Zent.O.Ch141, 138, (1955-56).
59. Finnegan, P.; Haider, R.; Patel, R.G.; Abrams, L.D.; Singh, S.P.: Results of total Correction of the Tetralogy of Fallot- Longterm haemodynamic evaluation at rest and during exercise. Br.Heart J. 38, 934 - 42, (1976).
60. Flege, J.B.jr.: Discussion in Kaplan, S. u.a.(Nr.105): Results of Palliative Procedures for Tetralogy of Fallot in Infancy and Young Child. Ann.Thorac.Surg. 5(6), 489 - 97, (1968).
61. Fönd, R.; Littmann, I.: Die kongenitalen Fehler des Herzens und der großen Gefäße- Diagnostik und operative Behandlung. Johann-Ambrosius -Barth-Verlag Leipzig, 1957.
62. Gale, A.W.; Arciniegas, E.; Green, E.W.; Blackstone, E.H.; Kirklin, J.W.: Growth of the pulmonary anulus and pulmonary arteries after the Blalock-Taussig shunt. J.Thorac.Cardio-vasc.Surg. 77(3),459-65, (1979).

63. Garson, A.jr.; Gillette, P.C.; McNamara, D.G.: Propranolol: The Preferred Palliation For Tetralogy of Fallot. Circulation (Abstr.)59+60, 979, (1979).
64. Garson, A.jr.; Nihill, M.R.; McNamara, D.G.; Cooley, D.A.: Status of the Adult and Adolescent After Repair of Tetralogy of Fallot. Circulation 59(6), 1232 - 40, (1979).
65. Gazzaniga, A.B.; Lamberti, I.J.; Siewers, R.D.; Sperling, D.R.; Dietrick, W.R.; Arcilla, R.A.; Replogle, R.L.: Arterial prothesis of microporous expanded polytetrafluoroethylene for construction of aorto-pulmonary shunts. J. Thorac.Cardiovasc.Surg. 72(3), 357 - 63, (1976).
66. Gellis, S.S.; Kagan, B.M.: Current Pediatric Therapie 6. W.B.Saunders Company, Philadelphia-London-Toronto, 1973.
67. Gerbode, F.: Die Chirurgie der Herzfehler im Kindesalter unter 2 Jahren. Langenb.Arch.Chir.308, 600-613, (1964).
68. Gerbode, F.: The correction of tetralogy of Fallot with the aid of cardiopulmonary bypass and hypothermia.Zent.O.Ch. 170, 166, (1962-63).
69. Gerbode, F.; Osborn, J.J.; Kerth, W.J.; O'Brien, M.F.: Complete correction of tetralogy of Fallot.Zent.QCh.181, 166, (1964).
70. Gersony, W.M.; Batthany, S.; Bowman, F.D.; Malm, J.R.: Late follow - up of patients evaluated hemodynamically after total correction of tetralogy of Fallot. J.Thorac.Cardiovasc.Surg. 66(2), 209-13, (1973).
71. Gersony, W.M.; Malm, J.R.: Late Results of Repair of Tetralogy of Fallot. in Kirklín, J.W.: Advances in Cardiovascular Surgery, Grune u. Stratton, New York, 1973.
72. Gillette, P.C.; Yeoman, M.A.; Mullins, C.E.; McNamara, QG.: Sudden Death after Repair of Tetralogy of Fallot - Electrocardiographic and Electrophysiologic Abnormalities. Circulation 56(4), 566 - 70, (1977).
73. Goppich, G.: Lehrbuch der Kinderheilkunde - Studienausgabe. Gustav Fischer Verlag, Stuttgart, 1971.
74. Gotsmann, M.S.: Haemodynamic and cine-angiocardigraphic findings after one-stage repair of Fallot's tetralogy. Zent.QCh192, 414, (1966).
75. Graham, T.P.; Cordell, D.; Atwood, G.F.; Boncek, R.J.; Boerth, R.C.; Bender, H.W.; Nelson, J.H.; Vaughn, W.K.: Right Ventricular Volume Characteristics Before and After Palliative and Reparative Operation in Tetralogy of Fallot. Circulation 54(3), 417 - 423, (1976).
76. Gross, R.E.: Atlas der Kinderchirurgie. Schattauer Verlag Stuttgart-New York, 1971.
77. Gross, R.E.; Bernhard, W.F.; Litwin, S.B.: Closure of Potts anastomoses in the total repair of tetralogy of Fallot. J.Thorac.Cardiovasc.Surg. 57(1), 72-82, (1969).
78. Grosse-Brockhoff, F.: Pulmonalstenose mit Ventrikelseptumdefekt (Fallot'sche Tetralogie). in Grosse-Brockhoff, F.: Pathologische Physiologie. Springer-Verlag, Berlin-Heidelberg-New York, 2 1969.

79. Grosse-Brockhoff, F.; Loogen, F.; Schaede, A.: Pulmonalstenose und Ventrikelseptumdefekt. in Bergmann, G.v.; Frey, W.; Schwiegle, H.: Handbuch der Inneren Medizin IX/III. Teil, Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg, 1960.
80. Grundler, E.; Seige, G.: Kinderheilkunde - Diagnostik-Therapie-Prophylaxe. Hippokrates Verlag Stuttgart, 2 1961.
81. Haider, R.; Finnegan, P.; Sanchos - Fornos, S.; Abrams, L.D.; Singh, S.P.; Parsons, C.G.: Twelve years follow - up after surgical correction of Fallot's tetralogy in childhood. Br.Heart J. 34, 205,(1972).
82. Hallmann, G.L.: Discussion in Gross, R.F.u.a.(Nr.77): Closure of Potts anastomosis in the total repair of tetralogy of Fallot. J.Thorac.Cardiovasc.Surg. 57, 81, (1969).
83. Hallmann, G.L.: Discussion in Dobell, A.R.C. u.a.(Nr.53): Correction of tetralogy of Fallot in the young child. J. Thorac.Cardiovasc.Surg. 55(1), 78,(1968).
84. Hallmann, G.L.; Cooley, D.A.: Cardiovascular Surgery in Newborn Infants - Results of 1050 patients less than one year old. Ann.Surg. 173, 1007-1012, (1971).
85. Harnack, G.A.v.: Kinderheilkunde. Springer-Verlag, Berlin-Heidelberg-New York , 1977.
86. Harnack, G.A.v.: Therapie der Krankheiten des Kindesalters. Springer-Verlag, Berlin-Heidelberg-New York, 1980.
87. Harris, A.; Sotton, G.; Towers, M.: Fallot's Tetralogie. in Physiologische und klinische Aspekte der Auskultation des Herzens, Medi-Cine Ltd.London (Herausg.), The Kynoch Press, London, 1976.
88. Heberer, G.; Köle, W.; Tscherne, H.: Chirurgie - Lehrbuch für Studierende der Medizin und Ärzte. Springer-Verlag, Berlin-Heidelberg-New York , 3 1980.
89. Hegglin, R.: Differentialdiagnose innerer Krankheiten- Eine kurzgefaßte Darstellung für Ärzte und Studierende, Georg-Thieme-Verlag Stuttgart, 1952.
90. Heinecker, R.: EKG in Praxis und Klinik, Thieme-Verlag Stuttgart, 1975.
91. Hertl , M.: Das Gesicht des kranken Kindes - Physiognomisch-mimische Studie und Differentialdiagnose unter Be vorzugung des seelischen Ausdruckes. Urban u. Schwarzenberg, München Berlin, 1962.
92. Hertl , M.: Pädiatrische Differentialdiagnose. Georg-Thieme Verlag, Stuttgart, 1977.
93. Hirschfeld, S.; Tuboku-Metzger, A.J.; Borkat, G.; Ankeney, J.; Clayman, J.; Liebman, J.: Comparison of exercise and catheterization results following total surgical correction of tetralogy of Fallot. J.Thorac.Cardiovasc.Surg. 75(3), 446 - 51, (1978).
94. Hopeman, A.R.: Discussion in Gazzaniga, A.B. u.a.(Nr.65): Arterial prothesis of microporous expanded polytetrafluoroethylene for construction of aorto-pulmonary shunts. J. Thorac.Cardiovasc.Surg. 72(3), 357-63, (1976).
95. Hornby, A.S.; Gatenby, E.V.; Wakefield, H.: The Advanced Learner's Dictionary of Current English, Oxford University-Press, 1972.

96. Hrass, U.; Langlois, J.; Binet, J.P.: Complete correction of Fallot's tetralogy with a Waterston-shunt. *Excerpta Medica* 32, 695, (1980).
97. Hurst, J.W.; Logue, R.B.; Schlant, R.L.; Wenger, N.K.: *The Heart - Arteries and Veins*. McGraw-Hill Book Company, A Blakiston Publication New York, 4 1978.
98. Husler, J.; Lust, F.; Pflaundler, M.v.: *Krankheiten des Kindesalters*. Urban u.Schwarzenberg, München-Berlin, 21 1959.
99. Irmer, W.; Jünemann, A.: Ergebnisse der Blalock - Anastomose. *Langenb.Arch.Chir.* 319, 777-81, (1967).
100. James, F.W.; Kaplan, S.; Schwartz, D.C.; Chou, T.; Sandker, M.J.; Naylor, V.: Response to Exercise in Patients after Total Surgical Correction of Tetralogy of Fallot. *Circulation* 54(4), 671-79, (1976).
101. Jarmakani, J.M.M.; Graham, T.P.jr.; Canent, R.V.jr.; Jewett, P.H.: Left Heart Funktion in Children with Tetralogy of Fallot before and after Palliative or Corrective Surgery. *Circulation* 46, 478-89, (1972).
102. Jones, E.L.; Conti, C.R.; Neill, C.A.; Gott, V.L.; Brauley, R.K.; Haller, J.A.jr.: Long-Term Evaluation of Tetralogy Patients with Pulmonary Valvular Insufficiency Resulting from Outflow - Patch Correction across the Pulmonic Anulus. *Circulation* 47/48 Suppl.III, 11 - 17, (1973).
103. Joransen, J.A.; Russell, L.v.jr.; Moller, J.H.: Postoperative haemodynamics in tetralogy of Fallot - A Study of 132 children. *Brit.Heart J.* 41, 33-39, (1979).
104. Kahn, R.R.: Discussion in Dobell, A.R.C. u.a.(Nr.53): Correction of tetralogy of Fallot in the young child. *J. Thorac.Cardiovasc.Surg.* 55(1), 78, (1968).
105. Kaplan, S.; Helmsworth, J.A.; Ahearn, E.W.; Benzing III, G.; Daoud, G.; Schwartz, D.C.: Results of Palliative Procedures for Tetralogy of Fallot in Infancy and Young Child. *Ann. Thorac.Surg.* 5(6), 489-97, (1968).
106. Kaplan, S.; Helmsworth, J.A.; McKiniran, C.E.; Benziq III, G.; Schwartz, D.C.; Schreiber, J.T.: The fate of reconstruction of the right ventricular outflow tract. *J.Thorac.Cardiovasc.Surg.* 66(3), 361-74, (1973).
107. Kawashima, Y.; Naito, Y.; Kitamura, S.; Nakano, S.; Miyamoto, T.; Fujita, T.; Fujino, M.; Kozuka, T.; Manabe, H.: Die Anwendung großer homologer Arterien mit halbmondförmigen Klappen zur Korrektur der Fallot'schen Tetralogie - eine Nachbeobachtungsstudie. *Zent.O.Ch.* 215, 50, (1975).
108. Kay, J.H.; Anderson, R.M.; Lewis, R.R.; Meikus, J.E.; Magichou, O.; Shapiro, M.J.: Complete correction of the tetralogy of Fallot by open heart surgery. *Zent.O.Ch.* 157-58, 290, (1959-60).
109. Keck, E.W.: *Pädiatrische Kardiologie - Herzkrankheiten im Säuglings- und Kindesalter*. Urban u.Schwarzenberg, München-Wien-Baltimore, 1977.
110. Keller, K.; Künzer, W.: *Lehrbuch der Kinderheilkunde*. Georg-Thieme-Verlag, Stuttgart, 4 1977.
111. Kenneth, R.T.: Congenital Heart Disease in Infants. *CIBA (Herausg.)Clinical Symposia* 27(3), 2 - 23, (1975).

112. Kirklin, J.W.; Bailey, W.W.: Valved External Conduits to Pulmonary Arteries. Ann.Thorac.Surg. 24(3), 202-205, (1977).
113. Kirklin, J.W.; Bargeron, L.M.jr.; Pacifico, A.D.: The Enlargement of Small Pulmonary Arteries by Preliminary Palliative Operation. Circulation 56(4), 612 - 17, (1977).
114. Kirklin, J.W.; Blackstone, E.H.: Editorial on papers by Naito, Wessel and their colleagues. J.Thorac.Cardiovasc. Surg. 80(4), 594 - 99, (1980).
115. Kirklin, J.W.; Blackstone, E.H.; Pacifico, A.D.; Brown, R.N.; Bargeron, L.jr.: Routine Primary Repair VS Two - Stage Repair of Tetralogy of Fallot. Circulation 60 (2), 373 - 86, (1979).
116. Kirklin, J.W.; Ellis, F.H.; McGoon, D.C.; DuShane, J.W.; Swan, H.J.C.: Surgical Treatment For The Tetralogy Of Fallot By Open Intracardiac Repair. J.Thorac.Surg.37 (1), 22-51, (1959).
117. Kirklin, J.W.; Ellis, F.H.jr.; McGoon, D.C.; DuShane, J.W.; Swan, H.J.C.: Surgical treatment for the tetralogy of Fallot by open intracardiac repair.Zent.QCh.155-56, 56, (1959).
118. Kirklin, J.W.; Karp, R.B.: The Tetralogy of Fallot - from the surgical viewpoint. W.B.Saunders Company, Philadelphia-London-Toronto, 1970.
119. Kirklin, J.W.; Wallace, R.B.; McGoon, D.C.; DuShane, J.W.: Early and late results after intracardiac repair of tetralogy of Fallot- 5 -year review of 337 patients. Zent.Q.Ch191, 180, (1965).
120. Klatt, E.: Langenscheidts Taschenwörterbuch - 1.Teil (Englisch-Deutsch), Langenscheidt Berlin-München-Zürich 47 1967.
121. Klinner, W.: Klinische und experimentelle Untersuchungen zur operativen Korrektur der Fallotschen Tetralogie. Zent.Q.Ch175, 62, (1963).
122. Klinner, W.: Die Totalkorrektur der Fallotschen Tetralogie. Langenb.Arch.Chir. 319, 791-98, (1967).
123. Klinner, W.: Indikationsstellung, operative Technik und Ergebnisse der Korrektur der Fallotschen Tetralogie - Erfahrungen in 552 Fällen.Zent.QCh.216, 62, (1975-76).
124. Klinner, W.; Brünner, L.: Die Chirurgie der angeborenen Herzfehler - Beiträge zur Kardiologie 6 - , Verlag Dr.D. Straube, Erlangen, 1977.
125. Klinner, W.; Reichard, B.: Die Anomalien des rechtsventrikulären Ausflustraktes - Die Chirurgie der Fallotschen Tetralogie-. in Zenker, R.; Heberer, G.; Hegemann, G.: Allgemeine und spezielle Operationslehre Bd.VI/II.Teil: Borst, H.G.; Klinner, W.; Senning, A.: Herz - und herznahe Gefäße. Springer-Verlag, Berlin-Heidelberg-New York , 1978.
126. Klinner, W.; Reichard, B.: Die Chirurgie des Herzens. in Zenker, R.; Deucher, F.; Schik, W.: Chirurgie der Gegenwart, Urban u.Schwarzenberg, München-Wien-Baltimore , 1980.
127. Klinner, W.; Zenker, R.: Experience with correction of Fallot's Tetralogy in 178 cases.Zent.QCh.188, 161, (1955 -66).
128. Kunz, H.: Operationen im Kindesalter- Ein Atlas in 2 Bänden - Band II. Georg-Thieme Verlag Stuttgart, 1973.

129. Kyrieleis, C.: Herzhypertrophie und Atrophie bei angeborenen Herzfehlern. Herz/Kreislauf 4, 158-63, (1981).
130. Lamberti, J.J.; Campbell, C.; Replogle, R.L.; Anagnostopoulos, C.; Lin, C.Y.; Chiemnykoltip, P.; Arcilla, R.: The Prosthetic (Teflon) Central Aortopulmonary Shunt for Cyanotic Infants less Than Three Weeks Old : Results and Long - Term Follow - up. Ann.Thorac.Surg. 28(6), 568-77, (1979).
131. Langlois, J.; Binet, J.P.; Galey, J.J.; Hazan, E.; Carpentier, A.; Aiguepeise, J.; Saint-Florent, G.de.; Leimoine, G.; Dubois, Y.; Mathey, J.: Les anastomoses palliatives chez le nonrisson a Heint de t  trade de Fallot (A propos de 158 cs).Zent.O.Ch.192, 413,(1966).
132. Langmann, J.: Medizinische Embryologie - Die normale menschliche Entwicklung und ihre Fehlbildungen -. Thieme-Verlag , Stuttgart, 4 1976.
133. Lansing, A.M.; Haiderer, O.: Transaortic closure of Potts anastomosis in the complete repair of tetralogy of Fallot. J.Thorac.Cardiovasc.Surg. 66(2), 279-82, (1973).
134. Leidenfrost, R.O.; Welden, C.S.: Surgical Correction of congenital Heart Disease in the Adult- Experience with 139 Patients. Ann.Surg. 188(4), 48-49 (1978).
135. Lillehei, C.W.; Cohen, M.; Wardens, H.E.; Varco, R.L.: The direct-vision intracardiac correction of congenital anomalies by controlled cross-circulation.Zent.O.Ch.141,164, (1955-56).
136. Lindesmith, G.G.: Discussion in Turley, K. u.a.(Nr.206): The changing role of palliative procedures in the treatment of infants with congenital heart disease. J.Thorac.Cardiovasc.Surg. 79, 194-201, (1980).
137. Litwin, S.B.; Rosenthal, A.; Fellows, K.: Surgical management of young infants with tetralogy of Fallot, absence of the pulmonary valve, and respiratory distress. J.Thorac. Cardiovasc.Surg. 65(4), 552-557, (1973).
138. Malm, J.R.: Discussion in Dobell, A.R.C. u.a.(Nr.53): Correction of tetralogy of Fallot in the young child. J. Thorac.Cardiovasc.Surg. 55 (1), 70-79. (1968).
139. Marberger, J.P.; Sangoza, J.G.; Hartmann, A.F.; Weldon, G.S.: Blalock-Taussig-Anastomosis - The Preferred Shunt in Infants and Newborn. Circulation 58(3), 73-77, (1978).
140. Marchand, P.: The use of a cusp homograft patch to the outflow tract and pulmonary artery in Fallot's tetralogy and pulmonary valvular stenosis.Zent.O.Ch.200, 191, (1969).
141. Marquis, R.M.: Longevity and the early history of the Tetralogy of Fallot.Zent.O.Ch.144, 220, (1956).
142. McMillan, I.R.K.; Johnson, A.M.; MacNeil, E.S.: Total correction of tetralogy of Fallot in young children. Surgery 187, 181, (1965).
143. Miller, D.C.; Rossiter, S.J.; Stinson, E.B.; Oyer, P.E.; Reitz, B.A.; Shumway, N.E.: Late Right Heart Reconstruction Following Repair of Tetralogy of Fallot. Ann.Thorac.Surg. 28 (3), 239 - 51, (1979).

144. Mistrot, J.; Bernhard, W.F.; Rosenthal, A.; Castaneda, A.R.: Correction of tetralogy of Fallot with a single pulmonary artery. J.Cardiovasc.Surg. 18, 85, (1977).
145. Murphy, J.D.; Freed, M.D.; Norwood, W.I.; Nadas, A.J.; Castaneda, A.R.: Hemodynamic Results Following Intracardiac Repair of Tetralogy of Fallot by deep Hypothermia and Cardiopulmonary Bypass. Circulation 59+60 (Suppl.II), 179, (1979).
146. Murphy, J.D.; Freed, M.D.; Keane, J.F.; Norwood, W.I.; Castaneda, A.R.; Nadas, A.S.: Hemodynamic Results After Intracardiac Repair of Tetralogy of Fallot by Deep Hypothermia and Cardiopulmonary Bypass. Circulation 62 (Suppl. I), 168-74, (1980).
147. Naito, Y.; Fujita, T.; Manabe, H.; Kawashima, Y.: The criteria for reconstruction of right ventricular outflow tract in total correction of tetralogy of Fallot. J.Thorac. Cardiovasc.Surg. 80(4), 574 - 81, (1980).
148. Norwood, W.I.; Rosenthal, A.; Castaneda, A.R.: Tetralogy of Fallot with acquired pulmonary atresia and hypoplasia of the pulmonary arteries - Report of surgical management in infancy. J.Thorac.Cardiovasc.Surg. 72(3), 454-57, (1976).
149. Oberhäusli, I.; Friedli, B.: Echocardiographic study of right and left ventricular dimension and left ventricular function in patients with tetralogy of Fallot before and after surgery. Brit.Heart J. 41, 40-53, (1979).
150. Deconomos, N.: Résultats obtenus par L'association du cœur poumon artificiel et de l'hypothermie profonde dans la chirurgie des cardiopathia congénitales et acquises.Surgery 170,166,(1962-63).
151. Oku, H.; Shirotani, H.; Yokoyama, T.; Yokota, Y.; Kawai, J.; Makino, S.; Noguchi, K.; Setsue, N.; Nishioka, T.; Okamoto, F.; Shinohara, T.: Right Ventricular Outflow Tract Prosthesis in Total Correction of Tetralogy of Fallot. Circulation 62 (3), 604-609, (1980).
152. Ongley, P.A.; Rahimtoola, S.H.; Kinacid, O.W.; Kirklin, J.W.: Continuous murmurs in tetralogy of Fallot and pulmonary atresia with ventricular septum defect. Surgery 198, (1967-68).
153. Pacifico, A.D.; Bargerion, L.M.jr.; Kirklin, J.W.: Primary Total Correction of Tetralogy of Fallot in Children less Than Four Years of Age. Circulation 48, 1085-91,(1973).
154. Pacifico, A.D.; Kirklin, J.W.; Blackstone, E.H.: Surgical management of pulmonary stenosis in tetralogy of Fallot. J.Thorac.Cardiovasc.Surg. 74 (3), 382-95, (1977).
155. Palitzsch, D.: Systematik der praktischen Pädiatrie - für Ärzte und Studenten, Georg-Thieme-Verlag, Stuttgart, 1976
156. Partridge, J.B.; Fiddler, G.I.: Cineangiocardiology in tetralogy of Fallot. Br.Heart J. 45, 112-21, (1981).
157. Patterson, D.F.: Congenital Heart Disease: Patent ductus Arteriosus in Poodles, Defects of the conotruncal Septum in the keeshound. Birth-Defekts: Original Article 14, 315-347, (1978).
158. Perloff, J.K.: Ventricular Septal Defect with Pulmonic Stenosis. in Perloff, J.K.: The Clinical Recognition of Congenital Heart Disease, W.B.Saunders Company, Philadelphia - London - Totanto, 1970.

159. Perloff, J.K.: Congenital Heart Disease - Ventricular Septal Defect with Pulmonic Stenosis. in Beeson, P.B.; McDermott, W.; Wyngaarden, J.B.: Textbook of Medicine, W.B. Saunders Company, Philadelphia-London-Toronto, 1979.
160. Poirier, R.A.; McGoon, D.C.; Daniehon, G.K.; Wallace, R.B.; Ritter, D.G.; Moodie, D.S.; Wiltse, C.G.: Late results after repair of tetralogy of Fallot. J.Thorac.Cardiovasc. Surg. 73 (6), 900-08, (1977).
161. Pouleur, H.; Goenen, M.; Jaumin, P.M.; Vliers, A.C.; Charlier, A.A.; Trémoureaux, I.: Cardiac function early after repair of tetralogy of Fallot. J.Thorac.Cardiovasc.Surg. 70(1), 24 - 34, (1975).
162. Pschyrembel, W.: Klinischens Wörterbuch, de Gruyter-Verlag, Berlin-New York, 252 1976.
163. Quattlebaum, T.G.; Varghese, P.J.; Neill, C.A.; Donahoo, J.S.: Sudden Death Among Postoperative Patients with Tetralogy of Fallot - A Follow-up Study of 243 Patients for an Average of Twelve Years. Circulation 54(2), 289 - 93, (1976).
164. Rees, G.M.; Starr, A.: Total correction of Fallot's tetralogy in patients aged less than 1 year. Br.Heart J. 35, 898-901, (1973).
165. Regensburger, D.; Bernhard, A.; Lange, P.; Sievers, H.H.: Erfahrungen bei der Ausflußbahnplastik des rechten Ventrikels der Fallot'schen Tetralogie mit Monocusp-tragenden Flecken aus xenogenem Pericard oder homologer Aorta. in Keck, E.W.: Kongressberichte (Autoreferate)-Kinderkardiologie II. Herz/Kreislauf 12 (10), 458 - 59, (1980).
166. Rein, J.G.; von der Emde, J.; Zirngibl, H.; Singer, H.; Gutheil, H.; Lindinger, A.: Die Erweiterung des rechts-ventrikulären Ausflußtraktes bei der Fallot'schen Tetralogie mittels Pericardpatch: Operationstechnik, klinische und haemodynamische Ergebnisse. in Keck, E.W.: Kongressberichte (Autoreferate)-Kinderkardiologie II, Herz/Kreislauf 12(10), 457-58, (1980).
167. Richardson, J.P.; Clarke, C.P.: Tetralogy of Fallot - Risk factors associated with complete repair. Br.Heart J. 38, 926 - 33, (1976).
168. Robicsek, F.: Discussion in Miller, D.C. u.a.(Nr.143): Late Right Heart Reconstruction Following Repair of Tetralogy of Fallot. Ann.Thorac.Surg. 28(3), 251, (1979).
169. Rocchini, A.P.; Rosenthal, A.; Freed, M.; Castaneda, A.R.; Nadas, A.S.: Chronic Congestive Heart Failure after Repair of Tetralogy of Fallot. Circulation 56(2), 305-310, (1977).
170. Rosenthal, A.; Castaneda, A.R.: Growth and Developement after Cardiovascular Surgery in Infants and Children. in Rosenthal, A.; Sonnenblick, E.H.; Lesch, M.: Postoperative Congenital Heart Disease. Grune u.Stratton, New York-San Francisco-London, 1975.
171. Ross, R.S.; Taussig, H.B.; Evans, H.: Late hemodynamic complications of anastomotic surgery for treatment of tetralogy of Fallot. Zent.O.Ch. 155-56, 185, (1959).
172. Rostad, H.; Tjønneland, S.; Hall, K.V.; Efskind, L.: Total correction of Fallot's Tetralogy und Long-term shunt palliation for Fallot's Tetralogy. Zent.O.Ch. 219, 236, (1977).

173. Rotter, W. : Lehrbuch der Pathologie für den ersten Ab - schnitt der ärztlichen Prüfung - Band II. Schattauer Verlag, Stuttgart-New York, ² 1978.
174. Rowe, R.D.: Tetralogy of Fallot. in Keith, J.D.; Rowe, R.D.; Vlad, P.: Heart Disease in Infancy and Childhood. Mac Millan Publishing Co. New York, 1978.
175. Sabiston, D.C.jr.; Andersen, R.W.: The Tetralogy of Fallot, Tricuspidal Atresia and Truncus Arteriosus. in Derra, E.; Birks, W.: Handbuch der Thoraxchirurgie, Ergänzungswerk Herzchirurgie II. Springer-Verlag, Berlin-Heidelberg-New York, 1976.
176. Saegesser, M.: Spezielle chirurgische Therapie. Verlag Hans Huber, Bern-Stuttgart-Wien, ¹⁰ 1976.
177. Sahn, D.J.; Terry, R.; O'Rourke, R.; Leopold, G.; Friedman, W.F.: Multiple Crystal Cross - Sectional Echocardiography in the Diagnosis of Cyanotic Congenital Heart Disease. Circulation 50, 230-38, (1974).
178. Salcedo, E.F.: Atlas of Echocardiography. W.B.Saunders Company, Philadelphia-London-Toronto, 1978.
179. Schmitz, W.: Technik und Ergebnisse anderer aorto-pulmonaler Anastomosen. Langenb.Arch.Chir. 319, 781-786, (1967).
180. Schölmerich, P.: Erworbene Herzklappenfehler und angeborene Herz - und Gefäßmißbildungen. in Gross, R.; Schölmerich, P.: Lehrbuch der Inneren Medizin. F.K.Schattauer-Verlag, Stuttgart-New York, ⁵ 1977.
181. Schreiber, R.; Lorenz, H.P.; Bühlmeier, K.: Hämostasiologische Parameter und Hämatokritwert - eine Studie an 500 Kindern mit angeborenen Herzfehlern. in Keck, E.W.: Kongressberichte (Autoreferate)-Kinderkardiologie II. Herz/Kreislauf 12 (10), 461-62, (1980).
182. Schreiber, R.; Lorenz, H.P.; Bühlmeier, K.: Beziehungen zwischen Polyglobulie, Thrombozytenaggregation und Gerinnungsparametern bei angeborenen zyanotischen Herzfehlern. in Keck, E.W.: Kongressberichte (Autoreferate)-Kinderkardiologie II. Herz/Kreislauf 12 (10), 462-63, (1980).
183. Schumacher, G.; Bühlmeier, K.: Diagnostik angeborener Herzfehler - Band 2: Systematik der angeborenen Herzfehler. in: Beiträge zur Kardiologie 13, Perimed (Herausg.)- Fachbuch-Verlagsgesellschaft, Erlangen, 1980.
184. Schwarz, H.: Operationen bei ungenügender und erschwerter Lungendurchblutung - Shuntbildung durch aortopulmonales Fenster. in Schwarz, H.: Herzchirurgie beim Säugling und Kleinkind. Springer-Verlag, Berlin-Heidelberg-New York, 1968.
185. Selmonosky, C.A.; Farhangian, D.; Folger, G.M.; Ellison, R. G. : Palliative Shunting Operations in Tetralogy of Fallot-Effect Upon the Results of Total Correction. Ann.Thorac. Surg. 14 (1), 16 - 23, (1972).
186. Senning, A. : Die chirurgische Behandlung der Fallot'schen Tetralogie. Schw.med.Wochenzeitschr.90(2), 839-42, (1960).
187. Seybold-Epting, W.; Chiariello, L.; Hallmann, G.L.; Cooley, D.A.: Aneurysm of Pericardial Right Ventricular Outflow Tract Patches. Ann.Thorac.Surg. 24(3), 237-40, (1977).
188. Shumacher, H.B.jr.; Mandelbaum, J.: Ascending aortic-pulmonary artery shunts in cyanotic heart disease. Surgery 52, 675-78, (1962).

189. Shumway, N.E.; Lower, R.R.; Hurley, E.J.; Pillsbury, R.C.: Results of total surgical correction for Fallot's Tetralogy. *Zent.O.Ch.* 190, 539, (1966).
190. Simon, K.: *Klinische Pädiatrie - Ein Lehrbuch der Kinderheilkunde.* F.K.Schattauer-Verlag, Stuttgart-New York, 1976.
191. So, C.S.: *Praktische Elektrokardiographie.* Selecta-Verlag Planegg vor München, 1974.
192. Stark, J.: Discussion in Lamberti, J.J. *J.a.* (Nr.130): The Prosthetic (Teflon) Central Aortopulmonary Shunt for Cyanotic Infants less Than Three Weels Old: Results and Long-Term Follow-up. *Ann.Thorac.Surg.* 28 (6), 568-77, (1979).
193. Starr, A.: Discussion in Castaneda, A.R. *u.a.* (Nr.41): Repair of tetralogy of Fallot in infancy - Early and late results. *J.Thorac.Cardiovasc.Surg.* 74(3), 372-81, (1977).
194. Starr, A.: Discussion in Tucker, W.Y. *u.a.* (Nr.205): Management of symptomatic Tetralogy of Fallot in the first year of life. *J.Thorac.Cardiovasc.Surg.* 78, 494-501, (1979).
195. Starr, A.; Bonchek, L.I.; Sunderland, C.O.: Total correction of tetralogy of Fallot in infancy. *J.Thorac.Cardiovasc. Surg.* 65 (1), 45-57, (1973).
196. Stephenson, L.W.; Friedman, S.; Edmunds, L.H.jr.: Staged Surgical Management of Tetralogy of Fallot in Infants. *Circulation* 58 (5), 837-41, (1978).
197. Steward, S.; Mahoney, E.B.; Manning, J.: The Waterston-anastomosis with no death in the neonatal. *J.Thorac.Cardiovasc.Surg.* 72 (4), 588-92, (1976).
198. Stojanovic, V.K.: Un nouveau procédé d'anastomose aortopulmonaire dans le tétralogie de Fallot. *Zent.O.Ch.* 196, 167, (1967-68).
199. Sunderland, C.O.; Matarazzo, R.G.; Lees, M.H.; Menashe, V.D.; Bonchek, L.I.; Rosenberg, J.A.; Starr, A.: Total Correction of Tetralogy of Fallot in Infancy - postoperative hemodynamic evaluation. *Circulation* 48, 398-405, (1973).
200. Sunderland, C.E.; Rosenberg, J.A.; Starr, A.: Total Correction of Tetralogy of Fallot under Two Years of Age-postoperative hemodynamic evaluation. *Circulation* 44, Suppl.II, 98, (1972).
201. Taussig, H.B.: *The Tetralogy of Fallot. Congenital Malformations of the Heart II- specific Malformation,* Harvard University Press, Cambridge, 1960.
202. Tay, D.J.: Discussion in Chopra, P.S. *u.a.* (Nr.4): The Blalock-Taussig-Operation: The Procedure of Choice in the Hypoxic Infant with Tetralogy of Fallot. *Ann.Thorac.Surg.* 22, 235-38, (1976).
203. Tay, D.J.; Engle, M.A.; Ehlers, K.H.; Lewin, A.R.: Early Results and Developements of the Waterston Anastomosis. *Circulation* 50, 220-229, (1974).
204. Trusler, G.A.: Discussion in Kaplan, S. *u.a.* (Nr.106): The fate of reconstruction of the right ventricular outflow tract. *J.Thorac.Cardiovasc.Surg.* 66(3), 361-74, (1973).
205. Tucker, W.Y.; Turley, K.; Ulliyot, D.J.; Ebert, P.A.: Management of symptomatic tetralogy of Fallot in the first year of life. *J.Thorac.Cardiovasc.Surg.* 78, 494-501, (1979).

206. Turley, K.; Tucker, W.Y.; Ebert, P.A.: The changing role of palliative procedures in the treatment of infants with congenital heart disease. J.Thorac.Cardiovasc.Surg. 79, 194-201, (1980).
207. Weldon, C.S.: Discussion in Kaplan, S. u.a. (Nr.106): The fate of reconstruction of right ventricular outflow tract. J.Thorac.Cardiovasc.Surg. 66 (3), 361-74, (1973).
208. Wessel, H.U.; Cuningham, W.J.; Paul, M.H.; Bustanier, C. K.; Muster, A.J.; Idriss, F.S.: Exercise performance in tetralogy of Fallot after intracardiac repair. J.Thorac. Cardiovasc.Surg. 80 (4), 582-93, (1980).
209. Witkowski, R.; Prokop, O.: Genetik erblicher Syndrome und Mißbildungen - Wörterbuch für die Familienplanung - . Gustav-Fischer-Verlag, Stuttgart, 1976.
210. Woodson, R.D.; Burnell, R.H.; Herr, R.H.; Lees, M.H.; Starr, A.: Surgical Management of Tetralogy of Fallot in Children under Age Four. Ann.Surg. 169, 257-64, (1969).
211. Yamamoto, S.; Nozawa, T.; Aizawa, T.; Honda, M.; Mohri, M.: Transcatherter embolization of bronchial collateral arteries prior to intracardiac operation for Tetralogy of Fallot. J.Thorac.Cardiovasc.Surg. 78, 739-43, (1979).
212. Yasunaru, K.: Anwendung großer homologer Arterien mit halbmondförmigen Klappen zur Korrektur der Fallot'schen Tetralogie; eine Nachbeobachtungsstudie. Zent.O.Ch.215, (1975).
213. Zenker, R.; Klinner, W.; Sebening, F.: Ergebnisse der Totalkorrektur der Fallotschen Tetralogie. Zentralbl.f.Chir. 44, 1635, (1964).
214. Zerbini, E.J.: The surgical treatment of the complex of Fallot : Late results. J.Thorac.Cardiovasc.Surg. 58 (2), 158-77, (1969).
215. Zimmermann, R.E.; Menzel, W.; Drueen, B.; Dittrich, H.: Untersuchungen der Hämostase und Fibrinolyse vor und nach extrakorporaler Zirkulation. Herz/Kreislauf 10/2, 77-83, (1978).

Quellenverzeichnis der Abbildungen

Abb.	1	,	aus Nr. 111	,	S. 18
Abb.	2	,	aus Nr. 118	,	S. 5
Abb.	3	,	aus Nr. 20	,	S. 428
Abb.	4	,	aus Nr. 174	,	S. 478
Abb.	5	,	aus Nr. 118	,	S. 40
Abb.	6	,	aus Nr. 118	,	S. 40
Abb.	7	,	aus Nr. 118	,	S. 41
Abb.	8	,	aus Nr. 87	,	S. 13.7
Abb.	9	,	aus Nr. 191	,	S. 71
Abb.	10	,	aus Nr. 178	,	S. 195
Abb.	11	,	aus Nr. 118	,	S. 63
Abb.	12	,	aus Nr. 180	,	S. 310
Abb.	13	,	aus Nr. 180	,	S. 302
Abb.	14 a	,	aus Nr. 156	,	S. 115
Abb.	14 b	,	aus Nr. 156	,	S. 115
Abb.	14 c	,	aus Nr. 156	,	S. 115
Abb.	15 a	,	aus Nr. 156	,	S. 116
Abb.	15 b	,	aus Nr. 156	,	S. 116
Abb.	16 a	,	aus Nr. 156	,	S. 118
Abb.	16 b	,	aus Nr. 156	,	S. 118
Abb.	17	,	aus Nr. 97	,	S. 797
Abb.	18	,	selbst		
Abb.	19	,	selbst		
Abb.	20	,	aus Nr. 30	,	S. 547
Abb.	21	,	aus Nr. 30	,	S. 548
Abb.	22	,	aus Nr. 31	,	S. 528
Abb.	23	,	aus Nr. 31	,	S. 531
Abb.	24	,	aus Nr. 114	,	S. 595
Abb.	25 a	,	aus Nr. 114	,	S. 596
Abb.	25 b	,	aus Nr. 114	,	S. 597
Abb.	26	,	aus Nr. 44	,	S. 26
Abb.	27	,	aus Nr. 111	,	S. 18
Abb.	28	,	aus Nr. 125	,	S. 295
Abb.	29	,	aus Nr. 105	,	S. 493
Abb.	30	,	aus Nr. 162	,	S. 557
Abb.	31	,	aus Nr. 125	,	S. 295
Abb.	32	,	aus Nr. 75	,	S. 420
Abb.	33	,	aus Nr. 65	,	S. 258
Abb.	34	,	selbst		

Abb.	34	,	aus Nr.	47	,	S.	475
Abb.	35	,	aus Nr.	77	,	S.	77
Abb.	36	,	aus Nr.	214	,	S.	160
Abb.	37	,	aus Nr.	50	,	S.	255
Abb.	38	,	aus Nr.	50	,	S.	250
Abb.	39	,	aus Nr.	50	,	S.	252
Abb.	40	,	aus Nr.	80	,	S.	44
Abb.	41	,	aus Nr.	154	,	S.	383
Abb.	42	,	aus Nr.	106	,	S.	363
Abb.	43	,	aus Nr.	118	,	S.	76
Abb.	44	,	aus Nr.	154	,	S.	392
Abb.	45	,	aus Nr.	50	,	S.	256
Abb.	46 a	,	aus Nr.	118	,	S.	72
Abb.	46 b	,	aus Nr.	118	,	S.	72
Abb.	46 c	,	aus Nr.	118	,	S.	72
Abb.	47	,	aus Nr.	125	,	S.	302
Abb.	48 a	,	aus Nr.	115	,	S.	383
Abb.	48 b	,	aus Nr.	115	,	S.	383

E R K L Ä R U N G

=====

Ich gebe hiermit die eidesstattliche Erklärung ab,
daß ich meine Dissertation über den

VERGLEICH DER
CHIRURGISCHEN MÖGLICHKEITEN
ZUR KORREKTUR

DER FALLOT'SCHEN TETRALOGIE
IM SÄUGLINGS- UND FRÜHEN
KINDESALTER

in der Chirurgischen Klinik und Poliklinik der
Westfälischen - Wilhelms - Universität zu
Münster

unter Anleitung von :

Professor Dr. Herbert Dittrich ,

Direktor der Klinik und Lehrstuhlinhaber für
Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie

1. selbständig angefertigt
2. sie weder in der gegenwärtigen noch in
einer anderen Fassung einer in- oder
ausländischen Fakultät als Dissertation
vorgelegt,
3. nur unter Benutzung der im Literaturver-
zeichnis angegebenen Arbeiten angefertigt
und sonst kein anderes gedrucktes oder
ungedrucktes Material verwendet,
4. keine unerlaubte, fremde Hilfe in Anspruch
genommen habe.

Münster, den 30. Oktober 1981

Peter Rainer

Peter Rainer
Pacificusstr.9
6483 Bad Soden - Salmünster

MEIN LEBENSLAUF

Am 7. Oktober 1956 wurde ich, Peter Rainer, als Sohn des Dr.med.Dr.med.dent Peter Rainer und seiner Gemahlin Martha, geb. Schilling, in Fulda geboren.

Ich gehöre der röm.-katholischen Kirche an.

Ich habe noch eine ältere Schwester (Maria-Anna, ref.jur.) und einen jüngeren Bruder (Michael, dipl.theol.). Ich bin verlobt und meine Braut (Christiane) studiert z.Zt. im zweiten klinischen Semester Medizin.

Im Jahre 1963 (Ostern) wurde ich in die Volksschule Bad Soden eingeschult. Von meiner Schulzeit fielen das 4. Schuljahr und die VI. in die Kurzschuljahre. Von Dezember 1966 bis Mai 1975 besuchte ich die humanistische Rabanus-Maurus-Schule (Domgymnasium) zu Fulda; hier schlug ich ab OIII den neusprachlichen Zweig ein. Mit dem Zeugnis der allgemeinen Hochschulreife schloß ich im Mai 1975 meine Schulzeit ab.

Durch ein Nachloseverfahren erlangte ich im Mai 1975 an der Johann-Wolfgang-Goethe-Universität zu Frankfurt einen Studienplatz für Chemie und Englisch(Sek.II). Dies mußte ich im Dezember 1975 abbrechen.

Von Januar 1976 bis Dezember 1976 leistete ich meinen Zivildienst in der Universitätsklinik Frankfurt (HNO-OP) ab. Durch Gerichtsbeschluß begann ich im Dezember 1976 an der Johannes-Gutenberg-Universität zu Mainz mein Medizinstudium. Hier bestand ich zum SS 78 die Ärztliche Vorprüfung. Ab WS 78/79 belegte ich zur Medizin Philosophie und kath. Theologie. Im SS 79 brachte ich den Ersten Abschnitt der Ärztlichen Prüfung hinter mich. Ich verließ Mainz und wechselte zum WS 79/80 an die Westfälische-Wilhelms-Universität zu Münster. Als Famulant war ich in den Städt.Kliniken Fulda (Innere und Chirurgische Abteilung) und in einer Allgemeinarztpraxis in Kinderhaus tätig. Im SS 81 bestand ich den Zweiten Teil der Ärztlichen Prüfung.

Zum WS 81/82 wechselte ich - zum Praktischen Jahr - an die Philipps-Universität zu Marburg, um am Lehrkrankenhaus Fulda mein medizinisches Studium abzuschließen.

Mein Berufsziel ist der Arzt für Allgemeinmedizin oder der Facharzt für Innere Medizin. Ich möchte in meiner Heimatstadt Bad Soden als Arzt tätig werden.

Bad Soden, den 30. Oktober 1981

Peter Rainer.

Übersicht über die Letalität bei verschiedenen Autoren in der Literatur, bzw. Anzahl an Operationen :

Autor	Zeitraum	Altersgrenze	Anzahl	n Prim. Korr.	n Palliativ Operationen	Letalität		n Palliativ Operationen	n Prim. Korr.	Anzahl	Altersgrenze	Zeitraum	Autor
						früh	spät						
Alfieri, O. ea	74-78	1,4-9 J.	63		63	5	11						
D'allaines, C.G.	<1969		(340)		5								
Andreone, A. ea	<1962	2 - 7 J.	59		33 16 10 Brock								
Ankeney, J.L.		'Kindesalter'	26		26		7,6						80 (n.Pott)
Archiniegas, E	71-79	1 Tag - 6 J.	109		78(1.) 322 1.38 1J. 2.12 1J.		3,6						7,6 (=55)1,6 (spät:5)
Bahnson, H.T. ea	<1964	<5J.	26				7,6						
Barnard, M.S. ea	<1966		100				12						
Baratt-Boyes, RG	60-69	3 Mo. - 2 J.	44		---	20	6						(=4J.)6,3
	70-72	4 Mo. - 21 Mo.	21	21							4,7		
	70-73	4 Mo. - 21 Mo.	25	25							4,0		
Berry, B.E. ea	55-72	17 Pt. < 10 J.	27	27	12		30				30		
Birks, W.	<1968		12									0	
Bonchek, L.I. ea	<1973	10 Wo. - 24 Mo.	28	28		7					7		
	<1973	10 Wo. - 24 Mo.	16		---	12,5	18,7				31		31
	47-52		106	106	106	13	36				50		50
	47-52		20	20	20								
Brock, R.	<1973		294	294	294 Brock (!)	15,3	11,9				27,2		27,2

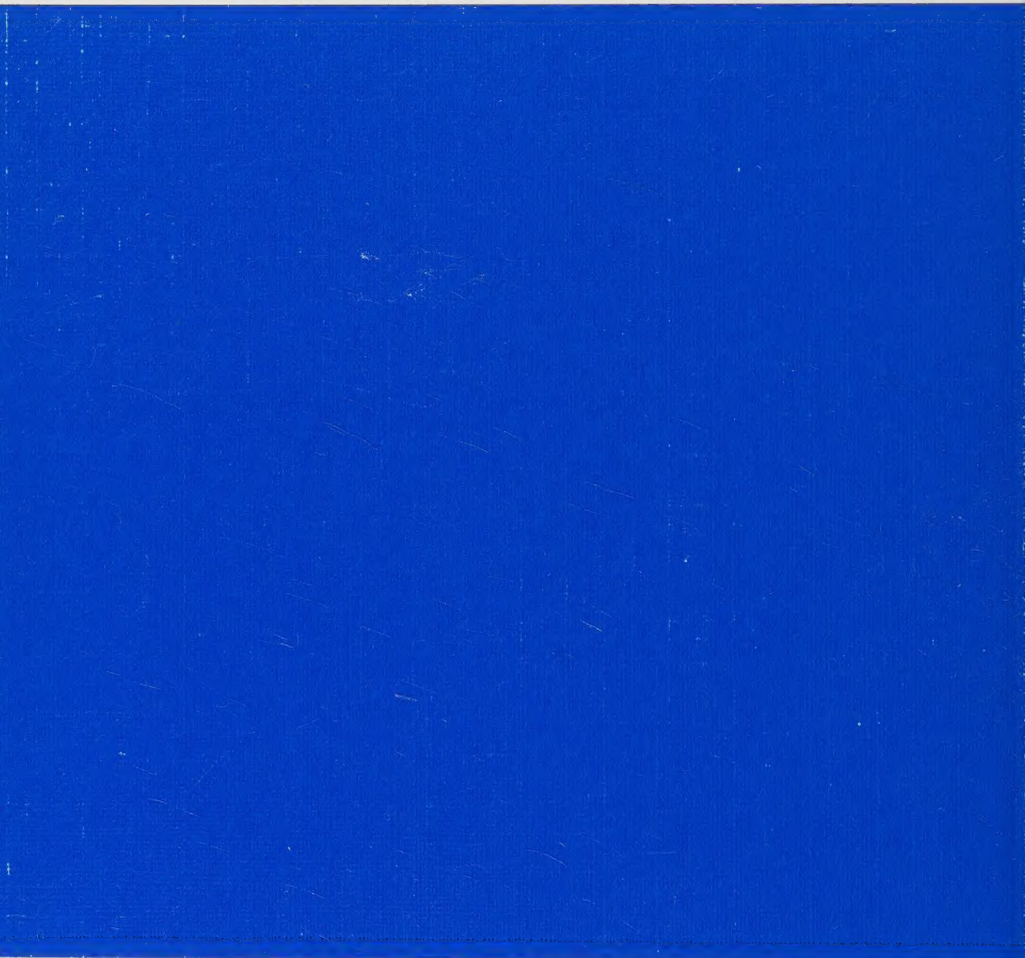
Author	Year	Age	Sex	Number of specimens	Number of specimens (by sex)	Number of specimens (by age)	Number of specimens (by sex and age)
Burnell, R.H. ea	59-67	4 Jahre	18	18	18	18	18
Calder, A.L. ea	70-73	1 Mo.-21 Mo.	29	29	29	29	29
Campbell, M	1959		165	165	165	165	165
Castaneda, A.R. ea	73-77	12 Tg.-1 J.	41	41	41	41	41
Chiariello, L. ea	69-73	3 Mo.-4 J.	403	403	403	403	403
Chopra, P.S. ea	71-75	1 Tg.-4 J.	17	17	17	17	17
Clayman, J.A. ea	58-74	1 J.	156	156	156	156	156
Cooley, D.A.	1967		311	311	311	311	311
Daily, P.O. ea	60-75	1 Wo.-7,3 J. 2 Mo.-46 J.	33 141	141	141	141	141
Derra, E. ea	59-60		37	37	37	37	37
	60-61		40	40	40	40	40
	61-62		55	55	55	55	55
	62-63		35	35	35	35	35
Dobell, A.R. ea	62-67	14 Mo.-5 J	25	19	5	5	19
Edmunds, L.H. jr ea	75-77	3 J.-18 J.	25	9	16	16	9
Ehrenhaft, J.L. ea	1963	3 Jahre	70	59	11	11	59

Flege, J.B. jr	1968	10 1 J.	30	30 Brock	6	11,1	4,2	6,7
Garson, A. jr ea	1979	11 Mo.-36 J.	233	82 56 + 2 andere	6	13		
Gerbode, F.	61-63		31	16				
			28	28	4			4
Gersony, W.M. ea	46-50	10 Tg.-23 Mo.	685	685	10,7			
					23 (in 15 J.)			
					3,4			
Gross, R.E. ea	1973		59		18			27
	64-67		44	44	9			0
1967			32	23				11
				9				
Hallmann, G.L.	1971	1 Jahr	144	144		17		17
1968			265	124		17		
67-77			250	---	141	5		
Hurwitz, R.L. ea	1976	7 - 41 J.	43	16 2 2				
James, E.W. ea	1972		55	24				
Jarmakani, J.M. ea	1968	1 Jahr-5 J.	83	---	31			
Kahn, R.R.						8,7 (H. K. G.)		
						32 (H. K. G.)		
						7 (H. K. G.)		
						14 (H. K. G.)		
Kaplan, S. ea	1968	4 Jahre	115:	67				8,9
				41				24
				7				0
								III
Kay, J.H. ea	57-72	2 Jahre	150	---	68			
1960			10	+ 1 Glenn				
1959			74					
1960		5 Jahre	337					
72-78		4 Jahre	194					
						15 (1963)		
						4 (1964)		
								7,7

anfangs 28
am 11. 11. 6

Author	Year	Age	Sex	Weight (kg)	Height (cm)	Length (cm)	Width (cm)	Depth (cm)	Volume (cm³)	Surface (cm²)	Other
Kirklin, J.W. ea	67-78	24 Jahre	X	204	129	16	34	4,2			
Klinner, W.	67-78	24 Jahre	X	158	129	16	34	4,2			
Klinner, W. ea	1963	4 - 46 J.	X	80	129	16	34	4,2			
	61-65	4 - 46 J.	X	178	129	16	34	4,2			
	1972	24 Jahre	X	552	129	16	34	4,2			
Langlois, J. ea	1966	1 Jahr	X	158	129	16	34	4,2			
Leidenfrost, R.D. ea	1978	21 - 62 J.	X	11	129	16	34	4,2			
Malm, J.R.	1967	1 - 31/2 J.	X	32	129	16	34	4,2			
	1967	3 1/2 - 5 J.	X	140	129	16	34	4,2			
Marberger, J.P. ea	1978	23 Mon.	X	4	129	16	34	4,2			
McMillan, J. ea	1965	10 Mo. - 4 1/2 J.	X	14	129	16	34	4,2			
	1973	10 Mo. - 2 J.	X	16	129	16	34	4,2			
Mistrot, J. ea	1977	9 Mo. - 32 J.	X	8	129	16	34	4,2			
Oku, H ea	1980	3 1/2 - 48 Mon.	X	195	129	16	34	4,2			
Pacifico, A.D. ea	71-73	3 Mo. - 45 J.	X	21	129	16	34	4,2			
	75-76	3 Mo. - 45 J.	X	55	129	16	34	4,2			
Poirier, R.A. ea	64-70	16 Jahre	X	311	129	16	34	4,2			
Pouleux, H. ea	1975	3 Mo. - 11 Mo.	X	12	129	16	34	4,2			
Rees, G.M. ea	1973	2 Jahre	X	13	129	16	34	4,2			
Richardson, J.P. ea	1976	2 Jahre	X	96	129	16	34	4,2			

65-75	10 Mo.-28 J.	102	25	46	16	15	5	12,6	8
Roccini, A.P. ea		102	25	46	16	15			
Rostard, H. ea		136		72	31	24			
Schmitz, W.	5 Jahre	102		68					
Selmonsky, C.A. ea		71	43	9	9				
			(einzeln: %						
			2,3	22	22	2			
			10 Glenn						
			(10%)						
			10 andere						
			(30%)						
		44	22	17			0	2,3	2,3
Shumway, H.F. ea		29	29				6		6
Sunderland, C.E. ea	6 Wo.- 2 Mo.	41	25	2	14		0		8
Starr, A. ea	5 Mo.- 4 J.	34		34					31
Stark, J.		30		6	1	20			3
Stephenson, I.W. ea	24 Mon.	31		+ 3 Glenn					23
	24 Mon.	26		21	0	10			0
		3							5,8
Steward, S. ea	6.Tg-5 Wo.	10							40
Tay, D.J. ea	1 Wo-5 J.	50		50					
		30	21	9	andere		5		11,1
Tucker, W.Y. ea	1 Tg.-12 Mo.	37	25	12	andere		10		
Turley, K. ea	12 Monate	23		14	7		44		44
Woodson, R.D. ea	4 Jahre	25	25	+ 2 Brock			16		16
	5 - 47 Mon.	216					24,1		
Zenker, R. ea	4 - 46 J.	73					14		
Zerbini, E.J.		189					22,2		
		293					7,5		



Gahmig Druck Gießen